# Sonderabdruck

aus

## Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin.

Herausgegeben

von

**Johannes Orth,**

redigiert

von

**Oscar Israel.**




Monatlich ein Heft; 3 Hefte bilden einen Band. Preis pro Band M. 14.—.

(Separatabdruck aus Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin. 181. Band. 1905.)
Druck und Verlag von Georg Reimer in Berlin.



# Beiträge zur Kenntnis des weiblichen Scheinzwittertums.

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Kopenhagen.)

Von

Prof. Johannes Fibiger.

(Hierzu Taf. I, II, III und 2 Textfiguren.)

Während echter Hermaphroditismus bei Menschen nur in ganz vereinzelten Fällen beobachtet worden ist, kommen pseudohermaphroditische Mißbildungen bekanntlich ungleich häufiger vor. Es ist völlig berechtigt, wenn neuere Forscher (wie Debierre[1]), Landau[2]), Neugebauer[3]) und zahlreiche andere) betonen, daß diesen Mißbildungen ihrer Häufigkeit wegen eine große Bedeutung beizumessen sei, und es ist zweifellos sehr wünschenswert, wenn eine genauere Kenntnis des Pseudohermaphroditismus weiter verbreitet wäre, als es jetzt der Fall ist.

Die kasuistischen Beobachtungen betreffen hauptsächlich Fälle von männlichem Pseudohermaphroditismus, wohingegen der weibliche viel seltener ist. Nach Brouardel[4]) sind die männlichen Pseudohermaphroditen neunmal so zahlreich wie

[1]) L'hermaphrodisme. Paris 1891.

[2]) Über Hermaphroditen. Verhandlungen der Berliner med. Gesellschaft 1903 Bd. 34.

[3]) Interessante Beobachtungen aus dem Gebiete des Scheinzwittertums (Leipzig 1902) gleich wie in zahlreichen anderen Abhandlungen.

[4]) Le mariage. Paris 1900.

die weiblichen, und Neugebauers Gesamtkasuistik enthielt nur 128 Berichte von weiblichen gegen 842 von männlichen Pseudohermaphroditen.[1]) Die vorliegenden Beobachtungen über den weiblichen Pseudohermaphroditismus sind doch bei weitem nicht gleichwertig. Eine nicht geringe Anzahl der Fälle ist nicht hinreichend untersucht, um es als zweifellos konstatiert erscheinen zu lassen, daß die beschriebenen Individuen wirklich weibliche und nicht männliche Pseudohermaphroditen waren. In andern Fällen ist überhaupt keine detaillierte anatomische Untersuchung vorgenommen, wie im ganzen nur äußerst wenige genau beobachtete Fälle vorliegen.

Ich habe Gelegenheit gehabt, im Laufe ungefähr zweier Jahre nicht weniger als drei Fälle von weiblichem Pseudohermaphroditismus zu untersuchen. Es scheint mir um so mehr von Interesse zu sein, diese Beobachtungen zu veröffentlichen als alle drei Fälle einer und eben derselben, sehr entwickelten, außerordentlich mannsähnlichen Form gehören, welche bis jetzt nur ganz vereinzelt in der Literatur beschrieben worden ist. Die von mir untersuchten Individuen sind in den Jahren 1901 bis 1903 in hiesigen Krankenhäusern behandelt worden.

Fall 1.

N. N., 58 Jahre alt, kam 1901 in die Abteilung für Männer der St. Johannisstiftung, wo er nach drei Wochen an einer weit vorgeschrittenen Lungentuberkulose starb. Es war unmöglich, über das frühere Leben des Patienten eine auch nur einigermaßen vollständige Beschreibung zu bekommen. Man wußte nur, daß er Zimmergeselle war und unverheiratet, es wurde ferner aufgeklärt, daß er seine Militärpflicht nicht erfüllt hatte. Er sagte selbst, daß „er nie zu den starken gehört habe“.

Aus dem klinischen Journal[2]) werde ich nur das mitteilen, was für das folgende von Interesse ist. Der Patient ist mager und sieht älter aus als er ist. Die Untersuchung der Genitalien ergibt folgendes: Der Penis ist atrophisch. Die Urethra mündet auf der Unterseite, ungefähr beim Radix. Das Scrotum ist ebenfalls atrophisch und bei seiner Raphe so eingezogen, daß zwei symmetrische Hälften gebildet

[1]) Laut brieflicher Mitteilung (Oktober 1904).

[2]) Für die Erlaubnis, den Journal- und Sektionsbericht benutzen zu dürfen, danke ich Herrn Professor Grünfeld. Wegen verschiedener Erläuterungen bin ich Herrn Assistenzarzt Dr. A. Jensen zu Dank verpflichtet.

werden, die hinten in die Raphe perinaei zusammenlaufen. Die Testes fehlen. Die Pubes sind nur spärlich. Die Extremitäten sind natürlich.

Die Sektion wurde in der St. Johannesstiftung ausgeführt. Die Urogenitalia, der obere Abschnitt des Respirations- und Verdauungskanals, sowie die Mammae wurden dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität zugeschickt, wo eine eingehende Untersuchung dieser Organe angestellt wurde. Von dem Gesamtergebnis der Untersuchungen führe ich folgende Hauptpunkte an:

Patient ist sehr zart gebaut, klein von Wuchs (nur 143 cm hoch) und wiegt 39,5 kg. Die Ober- und Unterextremitäten sind vollständig feminin und die Beckenpartie ist etwas breiter als bei einem Manne. Der Gesamthabitus ist jedoch männlich.

Er hat einen ziemlich kräftigen, kurz gestutzten Schnurrbart. Kinn und Backen sind rasiert, der Bartwuchs scheint hier wenig kräftig. Die Mammae sind etwas entwickelter als es sonst bei Männern der Fall ist: die Areolae treten deutlich hervor und sind spärlich mit langen Haaren bewachsen. Der Durchmesser der Papille beträgt etwa 1 cm, derjenige der Areola etwa 2 cm. Auf dem Sagittalschnitt durch die Mamma erhebt sich diese über die Muskulatur wie ein kleines kegelförmiges Kissen, das hauptsächlich aus Fettgewebe besteht, in dem ein keilförmiger, fibröser, weißer Drüsenkörper eingelagert liegt, der in seiner größten Ausdehnung auf der Schnittfläche etwa 2 cm mißt. Die Entfernung von der Spitze der Papille bis nach der Oberfläche des M. pectoralis major beträgt etwa 3 cm.

Die Haut ist in der Anogenitalgegend sehr dunkelbraun, stark pigmentiert.

Die äußern Genitalien (s. Fig. 2, Taf. I) haben ein maskulines Aussehen und sind ungefähr so groß wie bei einem 13—14 jährigen Knaben. Es findet sich ein penisähnliches Membrum mit einer Glans und einem vollständig wie einem kleinen Penis zugehörigen kurzen Praeputium. Die Länge des Gliedes beträgt auf dem Dorsum etwa 5 cm, auf der Unterseite etwa 3 cm, sein Durchmesser etwa 2 cm. Auf der Dorsalfläche ist die Glans $2\frac{1}{2}$ cm, auf der Unterseite 1 cm lang. (Diese wie die folgenden Maße beziehen sich auf das formalinfixierte Präparat.)

Es ist Hypospadie ungefähr zweiten Grades vorhanden. Die Urethralspalte beginnt auf der Spitze der Eichel und erstreckt sich auf der Unterseite des Gliedes fast bis zum Radix; 3—4 mm vor derselben, etwa $2\frac{1}{2}$ cm vom Apex glandis setzt sich die Spalte zu einer normal entwickelten Urethra fort, durch welche ein Katheter von gewöhnlicher Dicke mit Leichtigkeit in die Blase geführt werden kann.

Hinter und unterhalb der Mündung der Urethra sieht man eine etwa $3\frac{1}{2}$ cm lange und etwa $1\frac{3}{4}$ cm breite kahle, weißliche, elliptische Partie, die mit scheinbar dünner Epidermis bedeckt ist. Diese Partie geht auf beiden Seiten in behaarte pigmentierte Hautfalten über, die an weibliche

Labia majora erinnern. Die Falten erstrecken sich zu beiden Seiten des penisähnlichen Gliedes aufwärts, in der Haut über dieses sich verlierend, während sie unten und hinten in eine normal entwickelte, 3 cm lange Raphe perinaei übergehen, die auf gewöhnliche Weise bis nach dem Anus reicht.

Die pigmentierten, mit Haaren bewachsenen Hautfalten simulieren zusammen mit der dazwischen liegenden haarlosen Partie ein schwach entwickeltes und wenig hervortretendes Scrotum, in dem sich keine Spur von Testes findet.

Bei der Öffnung des Abdomen zeigt sich die Lage der Unterleibsorgane normal. Das kleine Becken enthält scheinbar natürliche weibliche Genitalien.

An der gewöhnlichen Stelle finden sich ein Uterus mit natürlichen Lig. lata, Lig. rotunda sowie Tubae und Ovarien.

Fossa vesico-uterina und F. Douglasi zeigen nichts Abnormes. Die Lig. rotunda entspringen an der gewöhnlichen Stelle und gehen durch die Canales inguinales, wo sich ebenfalls keine Spur von Testes oder Funikeln findet.

Bei näherer Untersuchung des penisähnlichen Gliedes lassen sich zwei kleine Corpora cavernosa penis und ein relativ stärker entwickeltes Corp. cavernorum urethrae nachweisen, das von gewöhnlicher Form ist und die Urethra auf normale Weise umgibt.

Die Länge der Corpora cav. penis beträgt, vom abdominalen Ende bis nach dem Übergang in die Pars pendula gemessen, ungefähr 6 cm. Jedes corpus scheint[1]) im ganzen etwa 10 cm lang zu sein, während sein Durchmesser an der breitesten Stelle ungefähr 1 cm mißt. Der Bulbus corp. cav. urethrae ist maximal 17 mm breit und mißt, von unten nach oben gemessen, 15 mm. Die Mm. bulbocavernosi sind wie das Lig. suspensorium wohl entwickelt. Von der Pars bulbosa urethrae geht von der gewöhnlichen Stelle eine Pars membranacea aus, die ungefähr 6 mm lang ist und sich in eine etwa 2 cm lange Pars prostatica fortsetzt, die von einer ziemlich hervortretenden Prostata umgeben ist, deren Ausdehnung längs der Achse der Urethra etwa 2 cm beträgt, während ihre Breite etwa 4 cm und ihre Dicke von oben nach unten etwa $1\frac{1}{2}$ cm ausmacht. Ein deutlicher Mittellappen findet sich nicht; die Form der Drüse ist im ganzen natürlich.

Das Drüsengewebe hat auf der Schnittfläche eine weißliche Farbe und enthält zahlreiche Corpora amylacea, von denen einzelne die Größe eines Hanfsamens erreichen. Nirgends findet sich eine Spur von Vasa deferentia, Vesiculae seminales oder Cowperschen Drüsen. Die ganze Länge der Urethra beträgt etwa 8 cm.

Im Grunde der Urethra findet sich an der Übergangsstelle

[1]) Um das Präparat nicht zu verunstalten, wurde die äußerste Partie der Corp. cavernosa nicht dissekiert.

zwischen der Pars prostatica und der Pars membranacea eine longitudinal verlaufende, spaltenförmige Öffnung von etwa 1 cm Länge, die Ähnlichkeit mit einem der Länge nach geteilten Colliculus seminalis hat. Diese Spalte verliert sich vorne allmählich in der Schleimhaut der Pars membranacea, und hier findet sich in der Mitte eine schwach vorspringende Crista urethralis.

Der Seitenrand der Spalte wird von vorspringenden, verdickten Schleimhautfalten gebildet, die hinten in der Pars prostatica so konfluieren, daß die Begrenzung der Spalte hier ein freier, vorn konkaver, verdickter Rand ist, von dem hinten nach der Blase zu niedrige longitudinale Schleimhautfalten ausgehen, von denen die mittlere etwas vorspringt. Zu beiden Seiten der Spalte sieht man mehrere ungefähr stecknadelspitzgroße Ausmündungsöffnungen der Prostatakanäle. Die Weite der Urethra beträgt hier ungefähr 2½ cm. Das Trigonum Lieutandii und die Harnblase sind natürlich. Durch die Spalte kann man mit Leichtigkeit einen 4 mm dicken Katheter führen.

Es zeigt sich, daß die Spalte die Ausmündung einer Vagina ist, die sich oben hinter die Prostata und die Blase erstreckt und vom Uterus abgeschlossen wird.

Der Umfang der Vagina beträgt unmittelbar über der Mündungsstelle in der Urethra etwa 2 cm, am oberen hinteren Rande der Prostata etwa 5 cm, und höher hinauf wird der Umfang noch größer (max. 7 cm), um dann vor der Anheftung an den Uterus etwas enger zu werden. Die ganze Länge der Vagina beträgt etwa 5 cm, ihre Wand ist 2—3 mm dick; die Schleimhaut ist unten gefurcht und uneben, oben glatt.

Der Uterus ist von gewöhnlicher Form, jedoch findet sich keine deutlich vorspringende Portio vaginalis. Der Übergang zwischen der Vagina und dem Orif. uteri ist fast ganz allmählich, die Fornices sind nur schwach angedeutet. Die Länge des Uterus beträgt 6½ cm; das Corpus mißt zwischen den Tubaecken 3½ cm, ist 3 cm lang und geht unten in einen 3½ cm langen und 2½ cm breiten Cervicalteil über. Die Dicke der Uteruswand beträgt max. 1 cm. Der Cavitas uteri hat das gewöhnliche Aussehen; im Corpus ist die Schleimhaut glatt, im Cervix sieht man deutliche Plicae palmatae.

Das Orificium hat die Form einer leicht ovalen Querspalte und ist etwa 6 mm lang.

Jede Tuba ist etwa 10 cm lang und 4—5 mm dick. Die Fimbriae sind gut entwickelt, die F. ovarica reicht zu beiden Seiten an den lateralen Pol des Ovariums. Durch das Ostium abdominale läßt sich ohne Schwierigkeit eine dünne Sonde führen. Morgagnis Hydatiden sind nicht vorhanden. Die Ovarien sind länglich, bohnenförmig, von ziemlich fester Konsistenz; die Oberfläche ist vollständig glatt und mit einem weißlichgrauen fibrösen Peritonealüberzug bekleidet. Auf der Schnittfläche ist das Gewebe von braunroter Farbe und gleichartiger Struktur, nur nach der Oberfläche mehr weißlich fibrös.

Das rechte Ovarium ist 30 mm lang, 12 mm hoch und 7 mm dick, das linke Ovarium ist 28 mm lang, 10 mm hoch und 7 mm dick.

Nirgends finden sich Corpora lutea, Corpora fibrosa oder Cysten.

Die Parovarien treten deutlich hervor und liegen an den gewöhnlichen Stellen. Das rechte Parovarium besteht aus 13—14, das linke aus 10 vertikalen Kanälen. Die gegen die Tuba gewendete Basis des rechten Parovariums ist 3 cm, die des linken $2\frac{1}{2}$ cm, während der Apex (gegen den Hilus des Ovariums) $1\frac{1}{2}$ bezw. 1 cm mißt, und der Abstand zwischen dem Apex und der Basis ebenfalls $1\frac{1}{2}$ bezw. 1 cm beträgt. Gartnersche Gänge lassen sich weder mit bloßem Auge noch mit der Lupe nachweisen. Zu beiden Seiten der Lig. lata, den Parovarien medial, sieht man kleine cystische Knoten, und zwar im rechten Ligament einen kaum hanfsamengroßen und im linken einen etwas größeren (10×6×5 mm). Die Ligamenta lata sind im ganzen natürlich. Accessorische Nebennieren lassen sich nicht nachweisen.

Von dem übrigen Ergebnis der Sektionsuntersuchung soll folgendes angeführt werden:

Beide Nebennieren sind sehr groß; das Parenchym ist weich und dunkelbräunlich. Dagegen sind die Nieren ziemlich klein und atrophisch, besonders die linke. Das Parenchym zeigt Spuren von Stase; die fibröse Kapsel ist ziemlich adhärent, das perirenale Fett reichlich.

Die Milz ist klein (Gewicht 85 g), das Gewebe weich und zerfließend.

In der Leber findet sich Fettinfiltration.

Im Dünn- und Dickdarme sieht man tuberkulöse Ulcerationen.

Die Abdominalorgane bieten sonst keine besonderen Veränderungen dar.

Das Diaphragma findet sich an der rechten Seite bei dem dritten Intercostalraum, an der linken beim vierten. Die Rippenknorpel sind überall stark verknöchert.

In den Lungen beobachtet man ältere und jüngere tuberkulöse Prozesse, die besonders ausgesprochen in der rechten Lunge sind, welche bedeutende tuberkulöse Infiltration und große Cavernen enthält. Es ist diffuse Bronchitis vorhanden. Die Trachea und die Bronchien enthalten grünlichen Eiter. Im Larynx keine tuberkulösen Ulcerationen.

Der Larynx ist von männlichem Typus und hat einen hervortretenden Adamsapfel.

Die Messung des formalinfixierten Präparats ergiebt folgendes Resultat:

Die Entfernung zwischen dem am tiefsten liegenden Punkte der Cart. cricoidea und dem höchsten Punkte der Epiglottis (in aufrechter Stellung) beträgt 62 mm. Die Entfernung zwischen dem tiefst liegenden Punkt der Cart. cric. und dem obern Rande der Cart. thyr. (ohne Cornu sup.) 40 mm. Die Breite zwischen den Cornua sup. der Cart. thyr. (in frontaler

Ebene) etwa 50 mm. Die Breite in der Höhe der Cart. aryt. (in frontaler Ebene) etwa 45 mm. Die Tiefe (in sagittaler Ebene) am untern Rande des Cart. thyr. 29 mm. Die Tiefe vom Inc. cart. thyr. bis nach dem oberen Rande der Cart. cricoidea etwa 40 mm. Die Länge der Stimmbänder beträgt etwa 19 mm. Die Länge des Glottis etwa 23 mm. Die Breite der Epiglottis beträgt etwa 27 mm. Die maximale Höhe der Cart. thyr. (ohne Cornua) etwa 25 mm. Die maximale Höhe der Cart. arytt. etwa 16 mm.

Es findet sich eine bedeutende Verknöcherung der Cart. thyreoides. eine vollständige der Cart. cricoides.

Röntgenphotograhien des Larynx zeigen, daß der Verknöcherungsprozeß in der Cart. thyreoides von männlichem Typus ist (Taf. III, Fig. 2).

Die Gl. thyreoidea ist klein; der Isthmus fehlt fast ganz.

Das Herz und das Pericardium zeigen keine besonderen Veränderungen. In den Arterien findet sich geringe Atheromatose.

Die Zunge, die Tonsillen, der Rachen und der Oesophagus zeigen nichts Abnormes.

Die Theca cranii ist überall bedeutend verdickt, die Dura adhärent. Das Hirn und seine Häute sind natürlich. Das Cerebrum wiegt 1100 g, das Cerebellum und der Pons 150 g.

## Mikroskopische Untersuchung.

(Technik: Formalinfixation, Alkoholhärtung, Paraffineinbettung, Hämatoxylin - Eosin. Hansens Bindegewebsfärbung und Hämatoxylin. van Giesons Färbung. Serienschnitte).

Von beiden Ovarien werden verschiedene Stücke untersucht, die mehrere Partien von der Rinden- und Marksubstanz sowie dem Hilus umfassen. Im ganzen werden Serien von etwa 1100 Schnitten untersucht. Das Gewebe besteht hauptsächlich aus ungeordneten, gekreuzten und verflochtenen Strichen von mehr oder minder grobem, fibrillärem Bindegewebe, dessen Anordnung nicht von dem abweicht, was man gewöhnlich im Ovarialstroma bei älteren Frauen beobachtet. Die gröbsten Bündel finden sich teils unter der Corticalsubstanz, deren Epithelbekleidung an mehreren Stellen erhalten ist, teils in der Marksubstanz um den Hilus ovarii.

Zwischen den fibrillären Bündeln sind fleckenweise langgestreckte oder unregelmäßig geformte Striche von mehr oder weniger hyalin verändertem Bindegewebe verteilt. Die Gefäße sind in normaler Weise angeordnet. An zahlreichen Stellen zeigen sie sich sehr verengert und bedeutend hyalin verändert und häufig teilweise oder ganz obliteriert, an einzelnen Stellen verkalkt.

Nirgends sind Follikel nachzuweisen, wie sich auch keine Spur von Corpora lutea, Resten von Blutungen, Pigmentanhäufungen oder großen typischen Corpora albicantia findet.

Dagegen sieht man an zahlreichen Stellen, namentlich beim Übergange zwischen der Snbstant. cortic. und medullares kleinere Bildungen,

die aus bandförmigen, unregelmäßig geschlungenen und gekräuselten hyalinen Massen bestehen, die genau dem entsprechen, was gewöhnlich als Corpora fibrosa (candicantia) beschrieben wird. Eine große Anzahl dieser Bildungen befindet sich zwischen den stark hyalinen Gefäßen. An mehreren Stellen sieht man hyaline Corpora, die durch die dichte Zusammenlagerung und Faltung der stark verschlungenen und obliterierten Gefäße gebildet zu sein scheinen. Einzelne Corpora erscheinen in den Schnitten als mehr oder minder vollständig geschlossene Ringe[1]) von gefalteten hyalinen Bändern, die Anhäufungen von älterem oder jüngerem fibrillärem Bindegewebe umschließen.

Im Hilus beider Ovarien finden sich Parovarialschläuche, die mit zylindrischem Epithel bekleidet sind. Diese Schläuche sind nicht mehr entwickelt, als es normal der Fall sein kann, und sie dringen nicht in die Substanz der Ovarien ein. In den Ovarien sieht man nirgends Bildungen, die man für Teile der Nebennieren oder für Bestandteile der Testis halten könnte.

Von beiden Parovarien sind zum Zwecke der Untersuchung Stücke herausgeschnitten worden.

Sie sind ganz normal gebaut. Die Kanäle haben überall eine deutliche Lichtung und eine dicke Wand, die oft Striche von glatten Muskelfasern enthalten. Die Epithelien sind zylindrisch, und die Cilien sind an vielen Stellen wohl erhalten.

Die kleinen zylindrischen Knoten, die ganz nahe bei den Parovarien in den Lig. lata liegen, bestehen aus Hohlräumen, die mit amorphen, feinkörnigen Ausfällungen ausgefüllt und mit niedrigen, flachen endothelähnlichen Zellen bekleidet sind.

Sie machen den Eindruck kleiner Lymphcysten. Zum Zwecke des Nachweises Gartnerscher Gänge werden Stücke von beiden Tubae und die anstoßenden Partien beider Lig. lata, sowie Teile der beiden Seitenwände des Uterus und der Wände der Vagina excidiert.

Es gelingt jedoch nicht, Gartnersche Gänge oder irgend eine Spur dieser Bildungen nachzuweisen: es finden sich überhaupt nirgends Elemente, die als abnormes Residualgewebe der Urniere und des Wollfschen Ganges gedeutet werden können.

Bei der Untersuchung des Gewebes zwischen dem Bulbus corp. cavern. urethrae und der Prostata findet sich nirgends eine Spur von Cowperschen Drüsen, ebensowenig wie sich bei der Untersuchung des Gewebes oberhalb der Prostata auf der Hinterfläche der Blase Teile von Vesiculae seminales oder Vasa deferentia nachweisen lassen.

Die Prostata ist im ganzen von normaler Struktur; die Drüsenalveolen enthalten außer abgestoßenen Epithelien und amorphen feinkörnigen und wolkigen Ausfällungen zahlreiche typische Corpora amylacea.

[1]) Sie haben dasselbe Aussehen und sind in derselben Weise gebaut wie die im folgenden Falle (Nr. 2) nachgewiesene Corpora, von denen ein einzelnes in Fig. 1 Taf. II dargestellt ist.

Die Mammae sind hauptsächlich aus grob fibrillärem Bindegewebe und Fettgewebe aufgebaut. Hier und dort sieht man ganz vereinzelte Milchkanäle und einige wenige Acini.

---

Von ganz demselben Typus war der nächste Fall, den ich zu untersuchen Gelegenheit hatte.

### Fall 2.

N. N., 47 Jahr alt, kam im Jahre 1902 in ein Kopenhagener Spital, wo er nach 66tägiger Behandlung wegen Pemphigus exfoliativus an fibrinöser Pneumonie starb.

Dem Journal[1]) werde ich nur einzeln Hauptpunkte entnehmen, die hier von besonderem Interesse sind.

Der Patient erfreute sich bis zum Beginn seines jetzigen Leidens — vor etwa 10 Jahren — einer guten Gesundheit. Er hat seine Militärpflicht nicht erfüllt, ist verheiratet und teilt mit, drei gesunde Kinder zu haben.

Bei der Aufnahme war der Pemphigus, mit Ausnahme von einzelnen geringeren Partien der Handflächen, über die ganze Haut verbreitet. Die objektive Untersuchung hatte übrigens nichts besonders Abnormes ergeben, jedoch wurde bemerkt, daß die äußeren Genitalien atrophisch waren.

Während des Aufenthaltes des Patienten im Krankenhaus war sein hauptsächliches Leiden der universelle Pemphigus. Nach 66 Tagen stellten sich plötzlich heftige Symptome an den Respirationsorganen ein. Er bekam Husten, Kurzatmigkeit und Schmerzen in der Brust, und die Temperatur stieg auf 39,6. Seine Kräfte nahmen sehr schnell ab; er wurde bewußtlos und starb unter Pneumoniesymptomen.

Die Sektion wurde von mir und meinem Assistenten Dr. P. N. Hansen vorgenommen.

Die Organe wurden darnach im Pathologisch-anatomischen Institut der Universität von mir einer eingehenden Untersuchung unterzogen.

Von dem Gesamtresultat dieser Untersuchungen führe ich folgende Hauptpunkte an:

Der Patient war klein. Die Länge der Leiche beträgt 151 cm, die Schulterbreite etwa 41 cm und die Hüftenbreite etwa 31 cm. Die Leiche ist in gutem Ernährungszustande. Die Arme sind kurz und wie die Femora etwas voll, während die Crura auffallend dünn sind. Auf der Haut sieht man fast überall Schorf und Schuppen (Pemphigus exfoliacens).

[1]) Für die Erlaubnis, das Krankenjournal benutzen zu dürfen, danke ich Herrn Professor Knud Faber, Direktor der medizinischen Universitätsklinik.

Der Patient trug einen dünnen blonden, etwas grau melierten Vollbart von feinen dünnen Haaren. Das Haupthaar ist kurz, dünn, ergraut und lockig. Die Pubes sind spärlich, auf den Mons veneris begrenzt und reichen nicht bis zum Nabel.

Die Mammae und das Fettgewebe in den Reg. mamm. sind nicht besonders entwickelt und von männlichem Typus.

Die äußeren Geschlechtsteile haben ein männliches Aussehen (s. Fig. 1, Taf. I). Es findet sich ein scheinbar männliches Glied mit Glans und Praeputium, das vollständig einem kurzen und relativ dicken Penis entspricht, der auf dem Dorsum 4 und auf der Unterseite etwa 3 cm lang ist. Sein Durchmesser mißt $2\frac{1}{2}$ cm. Auf der dorsalen Fläche ist die Glans etwa $1\frac{1}{2}$ cm, auf der Unterseite etwa 1 cm lang.[1]) Das Praeputium erscheint auf der Dorsalfläche und an den Seitenflächen der Glans, die es jedoch nicht vollständig deckt, gut entwickelt, während es an der Unterseite nur schwach entwickelt ist und wenig hervortritt.

Es ist Hypospadie ungefähr des 2. Grades vorhanden. Die Urethralspalte beginnt an der Spitze der Glans und reicht längs der Unterseite des Gliedes fast bis an den Radix, wo sie etwa $2\frac{1}{4}$ cm vom Apex glandis in die Urethra übergeht, durch die ein Katheter von gewöhnlicher Dicke ohne Schwierigkeit in die Blase geführt werden kann. Hinter und unter der Urethralmündung findet sich eine etwa $5\frac{1}{2}$ cm lange, max. $4\frac{1}{2}$ cm breite, gewölbte Hautpartie, die von einer runzeligen und gefalteten, mit Haaren versehenen Haut bedeckt ist, in deren Mitte eine unbehaarte, etwa 5 cm lange, 1—2 cm breite und etwa 6 mm tiefe Furche sich findet, die vorn von der Urethralmündung begrenzt wird und hinten in eine wenig ausgesprochene Raphe perinei übergeht. Die gewölbte Hautpartie entspricht ganz einem schwach entwickelten und wenig hervortretenden Scrotum, das durch die Mittelfurche in zwei Seitenhälften geteilt wird. Diese verlieren sich allmählich nach oben, um in die Haut zu beiden Seiten des penisähnlichen Membrum überzugehen, so daß dieses von zwei Hautwällen eingeschlossen wird, die über dem Gliede zu einem schwach hervortretenden Mons veneris konfluieren. Nirgends findet sich die Spur einer Vaginalöffnung. Testes, Epididymides, Funikel — oder irgend eine Spur von diesen Organen — ließen sich weder im Scrotum noch in den Canales inguinales nachweisen.

Bei der Öffnung des Abdomen zeigt sich, daß die Lage der Unterleibsorgane natürlich ist. Das kleine Becken enthält scheinbar ganz normale weibliche Genitalien.

An der gewöhnlichen Stelle sieht man einen etwas kleinen, sonst aber vollständig natürlichen Uterus mit natürlichen Lig. lata, Tubae und Ovarien. Die Fossa vesico-uterina und Douglasi zeigen nichts Abnormes. Die Umschlagsfalte des Peritonaeum liegt auf der vorderen

[1]) Sowohl diese wie die folgenden Maße beziehen sich auf das formalinfixierte Präparat.

Fläche des Uterus etwa 3, auf seiner hinteren Fläche etwa 6 cm unter dem höchsten Punkt des Corpus. Die Lig. rotunda entspringen und inserieren sich an der gewöhnlichen Stelle. Nirgends zeigt sich eine Spur von Testes, Epididymides oder Funikeln.

Das penisähnliche Glied enthält drei gut entwickelte Corpora cavernosa. Die Länge der zwei Corpora cavernosa penis scheint[1]) im ganzen etwa 11 cm zu betragen; von der Anheftung an den Ram. descend. pubis bis zum Übergang in die Pars pendula beträgt die Länge ungefähr 8 cm. Der Durchmesser mißt an der dicksten Stelle etwa $1\frac{1}{2}$ cm.

Das Corpus cav. urethrae umschließt den Ureter auf gewöhnliche Weise.

Der Bulbus ist gut entwickelt, von normaler Form und mißt in der Breite von einer Seite zur andern etwa 2, von oben nach unten etwa $2\frac{1}{2}$ cm.

Die Mm. bulbocavernosi sind wie das Lig. suspensorium gut entwickelt.

Von der Pars bulbosa urethrae geht an der gewöhnlichen Stelle eine Pars membranacea von etwa 8 mm Länge aus, die sich wieder in einer etwa $2\frac{1}{2}$ cm langen Pars prostatica fortsetzt, welche von einer recht gut entwickelten Prostata umgeben ist.

Die Prostata mißt vom Apex bis zur Basis $2\frac{1}{2}$ cm, von einer Seite zur andern 3 cm, in der Dicke max. 1 cm. Das Gewebe ist fest, weißlich und enthält zahlreiche kleine braune Corpora amylacea. Ein deutlich hervortretender Mittellappen ist nicht entwickelt. Im Grunde der Urethralschleimhaut finden sich feine Ausmündungsöffnungen für die Prostatakanäle.

Nirgends sieht man Spuren von Vasa deferentia, Vesiculae seminales oder Cowperschen Drüsen.

Die Länge der Urethra beträgt im ganzen etwa 14 cm.

Ungefähr an der Übergangsstelle zwischen der Pars prost. und der Pars membr. ist im Grunde der Urethra eine longitudinelle Spalte von etwa 12 mm Länge. Die Spalte ist überall von stumpfen Schleimhauträndern umgeben, die sich etwas über das Niveau der übrigen Schleimhaut erhebt, und dies ist namentlich der Fall an den Seitenrändern der Spalte, die in die Lichtung der Urethra als kleine, schwach hervorspringende, lippenähnliche, verdickte Falten hineinragen. Die Urethra ist hier etwa $1\frac{1}{2}$ cm weit. Über und unter der Spalte sieht man mehrere kleine, längslaufende Falten in der Schleimhaut (Crista urethralis), die in der Pars prostatica nach der Blase zu einen kleinen Vorsprung bilden, der an einen Colliculus seminalis erinnert.

Die Harnblase, das Trig. Lieutaudii und die Ureter sind natürlich.

Ein Katheter von 4 mm Durchmesser geht leicht durch die Spalte, welche die Ausmündungsstelle einer Vagina bildet, die sich

[1]) Die äußere Partie der Corp. cav. wurde nicht dissekiert, um das Präparat nicht zu verunstalten.

hinter der Prostata und der Blase befindet und oben durch einen Uterus abgeschlossen wird.

Die ganze Länge der Vagina beträgt etwa 7½ cm. Von der engeren Mündungsstelle in die Urethra weitet sie sich schnell nach oben aus, so daß ihre Peripherie am oberen hinteren Rande der Prostata etwa 5 cm und höher hinauf noch mehr mißt (max. etwa 9 cm). Bei der Anheftung am Uterus wird der Umfang wieder etwas kleiner. Die Schleimhaut ist im unteren Teil der Vagina uneben, fein granuliert, im oberen Teil etwas runzlig. Die Dicke der Wand beträgt 1—2 mm.

Es ist ein schwach entwickeltes Lacunar post., indem der hintere Teil des Cervix uteri frei in die Vagina als eine wenig ausgesprochene, etwa ½ cm lange Portio vaginalis vorspringt.

Der Uterus ist 5½ cm lang und von gewöhnlicher Form. Zwischen den Tubaecken mißt das Corpus etwa 3½ cm in der Breite, während die Länge etwa 3 cm und die Dicke höchstens etwa 1½ cm beträgt. Unten geht das Corpus in einen etwa 2½ cm langen und etwa 2 cm breiten Cervicalteil über. Im Cervix finden sich gut entwickelte Plicae palmatae. Das Orificium hat die Form eines quer ovalen Loches, dessen größter Durchmesser etwa 1 cm beträgt. Die Uterusmuskulatur ist rötlichgrau, das Myometrium an einzelnen Stellen ¾—1 cm dick.

Weder in der Wand des Uterus noch in derjenigen der Vagina findet sich eine Spur von Gartnerschen Gängen.

Jede Tuba ist etwa 10 cm lang und 4—5 mm dick. Die Fimbriae sind gut entwickelt, die Fimbria ovarica erreicht zu beiden Seiten den lateralen Pol des Ovariums. Durch das Ostium abdominale läßt sich leicht eine dünne Sonde führen. Auf beiden Seiten finden sich kleine Morgagnische Hydatiden. Die Parovarien treten recht deutlich hervor, besonders das rechte; jedoch lassen sich die einzelnen Kanäle schwer mit dem bloßen Auge unterscheiden. Das rechte ist etwa 12 mm breit (von einer Seite zur andern) und etwa 1 cm hoch; das linke ist etwas kleiner. Bei dem lateralen Pol des linken Parovariums findet sich eine ungefähr hanfsamengroße Cyste mit klarem Inhalt.

Die Lig. rotunda lassen nichts Abnormes erkennen.

Die Lig. lata sind natürlich. Accessorische Nebennieren sind nicht nachzuweisen und man sieht keine Spur von Gartnerschen Gängen.

Die Ovarien sind weiß und fest. Ihre Oberfläche ist stark gefurcht und gefaltet und zeigt weißliche, fibröse und verdickte Albuginea. Die gyriformen Oberflächefalten sind durch tiefe Furchen getrennt.

Das linke Ovarium ist bohnenförmig flach, 37 mm lang, 9 mm dick und 14 mm hoch.

Das rechte Ovarium ist ebenfalls flach, aber von mehr dreieckiger Form; seine Länge beträgt 28 mm, seine Dicke 10 und seine Höhe 20 mm.

Auf der Schnittfläche besteht das Parenchym größtenteils aus weißlich fibrösem Gewebe; nur die zentralsten Partien sind von weicherer Konsistenz und von hellbraungrauer Farbe.

Corpora lutea. Corpora albicantia oder Cysten lassen sich nicht nachweisen.

Von dem Ergebnis der Untersuchungen führe ich noch folgendes an:

Beide Nebennieren sind von gewöhnlicher Form, aber außergewöhnlich groß; bei der Sektion betrug ihre Breite etwa 8 cm, ihre Höhe 5 und ihre Dicke 3 cm. Nach der Härtung in Formalin und Alkohol wiegt jede einzelne 29—30 g.

Die Oberfläche ist etwas uneben und zeigt etwas hervortretende Wälle und flache Furchen. Ihre Farbe ist schmutziggelb. Auf der Schnittfläche erscheint das Gewebe hier und dort emolliiert, graugelb und enthält größere oder kleinere, unregelmäßig gebildete, gelbliche Partien. Die Cortical- und Medullarsubstanz läßt sich an einzelnen Stellen nicht deutlich abgrenzen.

Außen auf der Kapsel der linken Nebenniere findet sich eine einzelne, kaum erbsengroße accessorische Nebenniere. Sonst stößt man nirgends auf solche Bildungen.

Die Nieren und die Leber sind schlaff, die Gewebezeichnung ist verwischt, aber zeigt sonst keine besonderen Veränderungen; dies gilt auch von der Gallenblase, den Gallenwegen, dem Pankreas, dem Magen und dem Darmkanal. Die V. cava inf. und V. portae sind natürlich. Die Milz erscheint etwas vergrößert und recht bindegewebehaltig.

Der obere Lappen der rechten Lunge ist der Sitz einer typischen krupösen Pneumonie in roter Hepatisation. In dem unteren Lappen der linken Lunge findet sich ein erbsengroßes, von schiefrig induriertem Bindegewebe umgebenes Kalkkonkrement. Sonst sind keine Zeichen von Tuberkulose vorhanden. Auf den Pleurae beider Lungen sieht man fibröse Adhärenzen. Die Schleimhaut der Bronchien und der Trachea ist recht hyperämisch.

Der Larynx ist von weiblichem Typus und hat keinen hervorspringenden Adamsapfel.

An dem formalinfixierten Präparat werden folgende Maße genommen:

Die Entfernung zwischen dem am tiefsten liegenden Punkt der Cart. cricoides und dem höchsten Punkt der Epiglottis in aufrechter Stellung beträgt 55 mm. Die Entfernung zwischen dem am tiefsten liegenden Punkt der Cart. cricoides und dem oberen Rande der Cart. thyreoidea (ohne Cornu sup.) etwa 35 mm. Die Breite zwischen den Cornua sup.[1]) der Cart. thyreoides, in frontaler Ebene, etwa 28 mm; die Breite in der Höhe der Cart. arytt., in frontaler Ebene, etwa 40 mm. Die Tiefe in sagittaler Ebene am unteren Rande der Cart. thyreoides beträgt etwa 27 mm. Die Tiefe von Im. cart. thyr. bis nach dem oberen Rande der Cart. cricoides etwa 28 mm. Die Länge der Stimmbänder beträgt etwa 14.5 mm. Die Länge der Glottis etwa 18 mm. Die Breite der Epiglottis etwa 25 mm. Die maximale Höhe der Cart. thyr. (ohne Corn.) etwa 23 mm. Die Höhe der Cart. arytt. etwa 13 mm.

[1]) Die Cornua sup. sind sehr nach innen gebogen.

Es ist bedeutende Verknöcherung der Cart. thyr. und geringe der Cart. cricoides vorhanden.

Vom Larynx aufgenommene Röntgenphotographien zeigen, daß der Verknöcherungstypus in der Cart. thyreoides von männlichem Typus ist, wie es später ausführlich besprochen werden wird (Taf. III, Fig. 3).

Die Gl. thyreoidea bieten keine besonderen Veränderungen dar.

Die Zunge, die Tonsillen, der Rachen und die Speiseröhre sind natürlich. Das Myocardium zeigt leichte braune Atrophie, sonst sind das Herz und das Pericardium normal. In der Aorta findet sich geringe Sklerose.

Das Zentralnervensystem wird nicht untersucht.

Nach Öffnung des Abdomen und nach Entfernung der Abdominalorgane werden folgende Maße des Beckens genommen:

Der Querdurchmesser zwischen der Labia interna der Cristae oss. ilium beträgt 25,5 cm. Der Querdurchmesser zwischen den Spinae ant. sup. crist. oss. ilium 22,5 cm. Conjugata vera 10 cm. Die Diagonalkonjugata 12,2 cm. Das breiteste Quermaß zwischen Linea terminalis 12,5 cm. Die Entfernung von dem Tub. iliopectineum bis nach der Symphysis sacroiliaca 13 cm. Die Entfernung von der Mitte der hinteren Fläche der Symphysis bis nach der Verbindung zwischen dem 2. und 3. Sacralwirbel 11,5 cm. Die Entfernung von der Spitze des Os coccygis bis nach dem Lig. arcuatum inf. 8 cm. Die Entfernung zwischen den Tubera ischii 8 cm.

Wie aus diesen Zahlen hervorgeht, findet sich unter den Maßen nur ein einziges, das als weiblich bezeichnet werden kann (die Entfernung vom Tub. iliopectineum bis nach der Symphys. sacroiliaca). Die übrigen Maße sind alle männlich, und es ist demnach berechtigt, den Typus des Beckens als männlich zu bezeichnen.

## Mikroskopische Untersuchung.

(Technik wie im vorausgehenden Fall.)

Von beiden Ovarien werden mehrere Stücke untersucht, die aus Partien der Organe in ihrem ganzen Umfange bestehen. Die Serien umfassen im ganzen etwas über 500 Schnitte.

Die Oberfläche der Organe ist unregelmäßig gefaltet und gefurcht, und an mehreren Stellen finden sich tiefe, mit gut erhaltenem Peritonaealepithel bekleidete Einsenkungen. Das Stroma ist ganz wie das Ovarialstroma älterer Frauen gebaut und besteht aus unregelmäßig geflochtenen und gekreuzten Strichen von mehr oder minder grob fibrillärem Bindegewebe, das an zahlreichen Stellen hyaline Veränderungen erlitten hat. Man kann wie gewöhnlich zwischen Rinde und Marksubstanz unterscheiden. Erstere ist mit einer deutlichen, fast überall ziemlich verdickten Albuginea bekleidet; letztere enthält zahlreiche und große Gefäße und geht in eine Hiluspartie über.

Die meisten Gefäße sind mehr oder weniger hyalin verändert. Ihre Wände erscheinen oft sehr verdickt, ihre Lumina verengert und nicht

selten ganz obliteriert. Nur in der Corticalsubstanz gelingt es, einen einzelnen unzweifelhaften Follikel nachzuweisen.

Der Eikern ist unregelmäßig geformt und durch Filamente mit dem Follikelepithel verbunden, das nur aus 2—3 Schichten von Zellen besteht und von der Wand retrahiert ist. Diese besteht aus einer dünnen, hyalinen Membran, das sie von dem umgebenden Stroma scharf abgrenzt (s. Fig. 2, Taf. II).

An vielen Stellen stößt man auf Bildungen, die ganz dem entsprechen, was von Bulius und Kretschmar[1]) als atretische Primordialfollikel gedeutet wird. Es zeigt sich aber, daß sie in den Serienschnitten dadurch entstanden sind, daß kleine Gefäße mehr oder minder nach der Quere ihres Lumens geschnitten worden sind.

Unzweifelhafte große Corpora albicantia nach Ovulation finden sich nicht, nur sieht man an einigen Stellen Anhäufungen von hyalinem Gewebe, die vielleicht durch Platzen reifer Follikel entstanden sind.

Dagegen sieht man an vielen Stellen, besonders in der Zona vasculosa, mehr oder weniger rosettenförmige, unregelmäßig geschlungene und gefaltete, bandförmige, hyaline Bindegewebsbildungen, die ganz dem entsprechen, was gewöhnlich als Corpora fibrosa (candicantia) beschrieben wird. Es scheint jedoch kaum zweifelhaft zu sein, daß die Mehrzahl dieser Bildungen durch Zusammenlagerung und Faltung der sehr geschlungenen und obliterierten hyalinen Gefäße, zwischen denen sie liegen, gebildet worden sind. Es gelingt an mehreren Stellen, fast obliterierten hyalinen Gefäßen zu folgen, die in ihrem weiteren Verlaufe ganz obliteriert werden und in hyaline Bindegewebsbildungen der genannten Art übergehen.

Einzelne Corpora stehen jedoch nicht in Verbindung mit Gefäßen und scheinen Residuen von atretischen Follikeln zu sein.

Fig. 1, Taf. II zeigt ein solches Corpus candicans, das aus einem hyalinen, gefalteten Bindegewebsring besteht, dessen Inneres mit fibrillärem Bindegewebe ausgefüllt ist, das in Serienschnitten die hyaline Membran an einer einzelnen Stelle durchzubrechen gesehen werden kann.

Von beiden Parovarien werden mehrere Stücke zur Untersuchung ausgeschnitten. Im linken Parovarium zeigen sich keine besonderen Abnormitäten: die Kanäle haben überall eine deutliche Lichtung und eine dicke Wand, die oft glatte Muskelzellen enthält. Die Epithelien sind zylindrisch, die Cilien in einzelnen Kanälen gut erhalten.

Im rechten Parovarium haben die Kanäle im ganzen größere Dimensionen. Ein Teil derselben ist leicht cystisch erweitert und mit einem niedrigen Epithel bekleidet: dem entsprechend finden sich im Hilus des rechten Ovariums Parovarialstränge, von denen ein Teil cystisch erweitert ist und mehrere fast kugelförmige kleine Cysten bilden, die mit einem niedrigen Epithel bekleidet und mit einer amorphen, feinkörnigen Substanz gefüllt sind. Die größten Cysten haben einen Durchmesser von höchstens etwa 1 mm.

[1]) Angiodystrophia ovarii. Stuttgart 1897.

Im Hilus des linken Ovariums finden sich einzelne erweiterte Parovarialkanäle, aber keine Cysten.

Die Parovarialkanäle sind im ganzen nur im Hilus der Ovarien, dringen aber nicht in die Subst. vasculosa ein.

Im Stroma der Ovarien sieht man nirgends Nebennierenelemente.

Um Gartnersche Gänge nachzuweisen, werden Stücke von beiden Tubae zusammen mit den angrenzenden Teilen der Lig. lata von beiden Seiten, sowie Teile der beiden Seitenwände Uteri ausgeschnitten. Es gelingt aber nicht, diese Gänge oder nur Spuren derselben nachzuweisen, und ebensowenig finden sich Paroophoron oder überhaupt Elemente, die als abnorme Residuen von der Urniere und dem Wollfschen Gange gedeutet werden können.

Bei der Untersuchung des Gewebes zwischen dem Bulbus corp. cav. urethrae und der Prostata sieht man keine Spur von Cowperschen Drüsen; auch lassen sich keine Teile der Vesiculae seminales oder der Vasa deferentia bei der Untersuchung des Gewebes über der Prostata auf der hinteren Fläche der Blase nachweisen.

Die Prostata ist im ganzen von normaler Struktur. Die Drüsenalveolen enthalten außer abgestoßenen Epithelien und amorphen, feinkörnigen und wolkigen Ausfüllungen zahlreiche typische Corpora amylacea.

Im Gewebe unter den Papillen beider Mammae findet sich Fettgewebe und fibröses Bindegewebe, das nur an einigen wenigen Stellen einen einzelnen kleinen Ausführungsgang und einige vereinzelte Drüsenkanäle enthält.

Die Untersuchung der Nebennieren ergibt, daß die normale Anordnung des Parenchyms an den meisten Stellen fehlt, nur in den äußersten Teilen des Organs unter der fibrösen Kapsel sind die Zellen fast normal gelagert, wie in einer Zona glomerulosa, die zentral in eine ebenfalls schmale, mehr oder minder deutliche Zona fasciculata übergeht. Diesen Schichten zentral finden sich Haufen von Zellen von verschiedener Größe und Struktur, die so unregelmäßig geordnet sind, daß es unmöglich ist, die medullären Elemente von den corticalen zu sondern. Durcheinander zerstreut liegen größere und kleinere Haufen oder Striche von Zellen, deren Aussehen bald an die Elemente der Rindenschicht, bald an die der Markschicht[1]) erinnern, aber wenn die Zellen auch an vielen Stellen etwas von dem gewöhnlichen morphologischen Typus abweichen, so finden sich doch nirgends bedeutende Unterschiede. In einigen Gruppen sind die Zellen recht stark zerfallen, während sie in andern gut erhalten sind; in vielen Zellenhaufen sieht man reichliches, amorphes, gelbes Pigment, und in zahlreichen Partien des Gewebes scheint das Protoplasma der Zellen eine bedeutende Menge fettartiger Substanz enthalten zu haben. In den zentralen Partien der Drüsen finden sich oft Haufen von etwas

[1]) Der Nachweis der Chromaffinität war natürlich bei der Härtung des Gewebes in Formalin ausgeschlossen.

kleineren Zellen mit scharf begrenzten Kernen und dunklerem Protoplasma. Unter diesen Zellengruppen sieht man hin und wieder mehrkernige Zellenformen. Die Zellenhaufen sind durch gröbere und feinere gefäßhaltige Bindegewebsstriche getrennt, in denen hier und dort Haufen von Lymphocyten eingesprengt sind.

Zwischen den einzelnen Zellen läßt sich oft ein ganz feines Stroma nachweisen, jedoch sind die Zellen meistens nur durch kapilläre und feine Gefäße getrennt. Im ganzen ist das Gewebe sehr gefäßreich, und besonders die peripherischen Abschnitte, die innerhalb der Zona fasciculata liegen, sind ungewöhnlich reich an kapillären und kleinen Gefäßen, die oft ziemlich bedeutende Dimensionen haben.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der oberen Pole beider Nieren findet sich im Nierenparenchym kein Nebennierengewebe.

---

Über die Lebensführung und das Geschlechtsleben dieses Individuums ist es mir gelungen, folgende Aufschlüsse zu bekommen.

N. N. hat sich immer für einen Mann gehalten und sich im Alter von 28 Jahren mit einer Frau verheiratet. Nach seinem Tode sind von verschiedenen Seiten Vermutungen geäußert worden, daß er kein „richtiger Mann“ gewesen sei, u. a. soll seine Mutter dies zu der Schwiegertochter gesagt haben.

Es heißt jedoch, daß er stets einen starken Geschlechtstrieb gehabt habe, und zwar sei dieser Trieb auf Frauen gerichtet gewesen.

Seine Witwe teilt mit, daß er häufig Kohabitationen gefordert habe, selbst noch, als er während seiner letzten Krankheit (Pemphigus exfoliativus universalis) zu Hause behandelt wurde.

Sie beschuldigt ihn sogar, in intimem Verhältnis zu anderen Frauen gestanden zu haben.

Sie gibt aber ferner zu, daß er nicht der Vater zu zweien ihrer Kinder sei, und gesteht auch endlich ein, daß auch das dritte Kind einen andern Vater haben könne, da sie vor dieser Schwangerschaft mit einem Knechte, der auf demselben Hofe diente wie ihr Mann, in sexuellem Verkehr gestanden habe.

N. N. war Gartenaufseher, der jede schwere männliche Arbeit scheute. Er trank Schnaps und rauchte gern Tabak.

Er hatte einen leichten Sinn, war immer froh und munter, selbst in seiner letzten Krankheit.

Bei der Aushebung wurde er wegen Untermaß kassiert.

Menstruale Blutungen will man nie bemerkt haben.

In seiner Familie scheinen keine Abnormitäten vorhanden gewesen zu sein. Seine zwei Schwestern und ein Bruder sind verheiratet und haben Kinder.

Im Gegensatz zu den beiden vorigen Fällen, die erwachsene Individuen betreffen, bezieht sich meine letzte Beobachtung auf einen Säugling, bei dem die Genitalorgane ganz auf dieselbe Weise gebaut waren.

### Fall 3.

N. N., ein 6½ Wochen altes Kind, das 1903 ins Königin Louise-Kinderhospital in Kopenhagen aufgenommen wurde. Patient hatte an Gastroenteritis gelitten, die gleich nach der Geburt begonnen hatte. Das Kind befand sich in einem atrophischen Zustande, wog 2800 g, war sehr schwach und starb in den ersten 24 Stunden nach der Aufnahme. Es war zur rechten Zeit geboren, und die Geburt war natürlich gewesen. Das Kind wurde für einen Knaben gehalten und hatte bei der Taufe einen männlichen Namen erhalten.

Von dem Ergebnis der klinischen Untersuchung[1]) teile ich hier nur mit, daß das Präputium auf der Unterseite gespalten gefunden wurde, während sich die Glans, Penis und das Orificium normal zeigten. Das Scrotum war leer, auch konnte man die Testes nicht in den Canales inguinales fühlen.

Die Sektion wurde im Krankenhaus vorgenommen.

Sämtliche Beckenorgane, sowie die Nieren und die Nebennieren wurden später dem pathologisch-anatomischen Institut der Universität übergeben und hier von neuem eingehend untersucht.

Die Leiche war abgemagert, 60 cm lang.

Die Genitalia externa haben ein vollständig männliches Aussehen.

Es findet sich ein Penis von gut 1½ cm Länge mit gut entwickelter Glans, die teilweise durch das Präputium bedeckt ist. Dieses ist namentlich an den Seiten und an der unteren Seite etwas kurz. Es ist ein kleines Frenulum vorhanden. Das Orificium urethrae liegt fast normal und nur ganz wenig vom Apex glandis entfernt. Es bildet eine längliche Spalte, die sich bis ein kleines Stück auf die untere Seite der Glans erstreckt, so daß man nur von einer Hypospadie niedrigsten Grades sprechen kann.

An der gewöhnlichen Stelle findet sich ein Scrotum, dem die Raphe fehlt, und das von vorne nach hinten etwa 2 cm mißt. Hinter dem Scrotum ist eine linienförmige, erhöhte Raphe perinaei von etwa 1 cm Länge, sich etwa 1 cm vor dem Anus verlierend, vorhanden. Scrotum ist sonst von normalem Aussehen. Das Scrotum wird nicht aufgeschnitten, die Testes und Funikel sind aber nicht zu fühlen und finden sich überhaupt nirgends.

[1]) Für die Erlaubnis den Krankenjournal- und Sektionsbericht benutzen zu dürfen danke ich Herrn Prof. Hirschsprung. Wegen verschiedener Erläuterungen danke ich Herrn Dr. V. Hertz.

Das kleine Becken enthält scheinbar ganz normale weibliche Genitalia interna. Der Uterus, die Tubae, die Ovarien und die Ligamente haben die normale Lage. Die Fossa vesico-uterina und die Fossa Douglasi bieten nichts abnormes dar. Die Ligamenta rotunda sind natürlich.

Die nähere Untersuchung der Urogenitalien ergibt folgendes:

In dem penisähnlichen Gliede finden sich Corpora cavernosa, die jedoch nicht näher untersucht wurden.

Die Urethra ist vor der Einmündung in die Blase von einer gut entwickelten Prostata umgeben, die von einer Seite nach der andern etwa 1½ cm, vom Apex bis nach der Basis etwa 2 cm und von oben nach unten etwa 8 mm mißt.[1])

Es ist ein ganz kleiner, aber deutlicher mittlerer Lappen vorhanden. Im Grunde der Pars prostatica urethrae wölbt sich die Schleimhaut nach oben und bildet einen Vorsprung von ganz derselben Form und demselben Aussehen wie eine Colliculus seminalis, der nach innen gegen die Blase in eine Crista urethralis ausläuft.

Nirgends lassen sich Spuren von Testes, Epididymides, Vesiculae seminales oder Vasa deferentia nachweisen.

Auf der Spitze des kleinen Colliculus seminalis sieht man eine feine Öffnung, durch die eine dünne Bowmannsche Sonde ohne Schwierigkeit hindurchgeht. Es zeigt sich, daß die Öffnung die Mündung einer Vagina ist, die sich hinter der Prostata und der Blase befindet und oben durch den Uterus abgeschlossen wird.

Die Vagina ist etwa 1½ cm lang und von relativ bedeutender Weite. Die Peripherie mißt höchstens 2 cm. Die Schleimhaut ist uneben, fein runzelig.

Der Uterus ist von gewöhnlichem infantilem Typus und hat eine Länge von 2½ cm. Der Cervicalteil, auf dessen innerer Seite sich hervortretende Plicae palmatae finden, ist etwa 1½ cm lang und etwa 8 mm breit. Die Dicke der Muskelwand beträgt etwa 4 mm.

Das Orificium erscheint als eine feine Querspalte. Es ist eine Andeutung eines Lacunar post. vorhanden, es findet sich aber keine deutlich entwickelte Vaginalportion. In der Wand des Uterus, der Vagina und in dem Lig. latum kann man mit bloßem Auge keine Spur von Gartnerschen Gängen wahrnehmen. Die rechte Tuba ist 3½ cm lang und etwa 3 mm dick, die linke mißt bezw. 4 cm und 2½ mm. Die Fimbriae ovaricae sind gut entwickelt. Die Ovarien sind weiß, flach walzenförmig und zeigen an der Oberfläche einzelne lange Furchen. Das Parenchym erscheint grauweiß und ohne deutliche Zeichnung. Das linke Ovarium ist 17 mm lang, 3 mm dick und 6 mm hoch, das rechte 15 mm lang, 3 mm dick und 3 mm hoch.

[1]) Sowohl diese wie die folgenden Maße beziehen sich auf die formalinfixierten Präparate.

Die Parovarien treten deutlich hervor; das rechte mißt etwa 1 cm von einer Seite zur andern, 7 mm von oben nach unten, das linke etwa 7 mm in beiden Richtungen.

Die einzelnen Gänge lassen sich deutlich unterscheiden.

Auf der Vorderfläche des linken Lig. latum, ungefähr bei dessen lateralem Rande, findet sich ein eiförmiger, weißlichgelber geschwulstartiger Knoten, dessen größter Durchmesser etwa 3 mm und dessen kürzester etwa 2 mm mißt und ganz wie eine accessorische Nebenniere aussieht. Paroophoron läßt sich nicht nachweisen.

Die Vesica und die Ureteren sind normal. Der obere Teil beider Nieren erscheint an der vorderen Fläche abgeflacht und vertieft, wodurch große Facetten gebildet werden, in denen ein Teil der außerordentlich großen Nebennieren gelagert sind (s. Fig. 6 u. 7, Taf. II). Die Länge der rechten Niere beträgt $4\frac{1}{2}$ cm, die Länge der linken 5 cm. Beide Nieren sind $2\frac{1}{2}$ cm breit und 2 cm dick und zeigen sonst keine hervortretenden Veränderungen. Die Nebennieren bedecken wie zwei große, flache, kappenförmige Körper die oberen Pole der Nieren, eine kleine Partie der Hinterfläche und eine sehr große Partie der Vorderfläche. die dadurch teilweise verdeckt werden. Der von vorne sichtbare Teil der rechten Niere mißt nur $2\frac{1}{2}$ cm von unten nach oben, der der linken Niere $3\frac{1}{2}$ cm.

Die rechte Nebenniere mißt auf der Vorderfläche von oben nach unten $4\frac{1}{2}$ cm, die linke etwa $4\frac{1}{2}$ cm: die rechte Nebenniere mißt auf der Vorderfläche von oben nach unten $3\frac{1}{2}$ cm, die linke etwa $2\frac{1}{2}$ cm. Die größte Breite der rechten Nebenniere beträgt etwa $3\frac{1}{2}$ cm, der linken etwa $3\frac{1}{2}$ cm: die größte Dicke der rechten Nebenniere beträgt etwa 3 cm. die größte Dicke der linken etwa 2 cm.

Die Oberfläche der Nebennieren ist von gelblichweißer Farbe. sehr gefaltet und gefurcht und zeigt zahlreiche gyriforme Wälle und Vorsprünge. Auf der Schnittfläche bilden die zentralen Teile des Markgewebes dunkelrote oder dunkelbraune, unregelmäßig verlaufende, geschlungene und konfluierende Striche, die von weislichgelben oder hellgelbbraunen Rändern umgeben sind, so daß eine Zeichnung entsteht, die an einen Schnitt durch die Corticalis des Hirns erinnert (s. Fig. 6, Taf. II). Die Konsistenz des Gewebes ist ziemlich fest.

Die Sektion ergab in keinem Organe sonst irgend etwas besonderes (das Zentralnervensystem wurde nicht untersucht).

Im Dünndarm waren die Follikel scheinbar etwas geschwollen. Der Magen bot keine makroskopisch nachweisbare Abnormität dar.

## Mikroskopische Untersuchung.

Beide Ovarien wurden fast vollständig zu Serienschnitten verarbeitet, von denen im ganzen etwa 230 untersucht wurden. Die Struktur erscheint ganz normal. Die Corticalsubstanz enthält außer Primordialfollikeln in sehr großer Zahl[1]) Follikel einer höheren Entwicklungsstufe

[1]) In einem Schnitte von ungefähr 10 μ Dicke zählte man auf 0,16 qmm 59 Primordialfollikel.

sowie einzelne Graafsche Follikel; von denen das größte in seiner größten Ausdehnung etwa 2 mm mißt (s. die beigefügten Fig. 3—5, Taf. II). Im Hilus beider Ovarien lassen sich Parovarialstränge nachweisen, die nichts Abnormes aufweisen und sich bis ins Parenchym des Ovariums erstrecken. Im Hilus des linken Ovariums findet sich ein Zellenhaufen, der aus Zellen besteht, die ganz an die medulläre Substanz der Nebenniere erinnern. (Der Nachweis der Chromaffinität ist ausgeschlossen, da die Präparate in Formalin fixiert sind.)

Nirgends stößt man auf Spuren von Testiselementen.

Die Parovarien sind ganz normal gebaut. Einige Kanäle erscheinen in geringem Grade cystisch erweitert und von einem kubischen Epithel bekleidet; sonst sind die Kanäle natürlich und das Epithel ist hoch. Die Flimmerhaare sind in mehreren Kanälen gut erhalten.

Zur Untersuchung auf Gartnersche Gänge werden außer den Parovarien Querschnitte von beiden Tubae mit den unterliegenden Teilen der Lig. lata — Flächenschnitte von beiden Lig. lata, die ausgespannt, in ausgespanntem Zustande eingegossen und in Serien aufgeschnitten werden —, ferner Querschnitte durch beide Tubaecken und durch das Corpus uteri —, Querschnitte durch das Collum uteri und endlich Querschnitte durch die Vagina mikroskopiert.

Es lassen sich nirgends Gartnersche Gänge nachweisen. Das Paroophoron und abnorme Residuen der Wollfschen Gänge sind auch nicht aufzufinden. Die Untersuchung horizontaler Querschnitte in verschiedener Höhe teils durch die hintere Wand der Blase und die Vagina, teils durch die Prostata, die Vagina und das Rectum ergibt keine Spur von Vesiculae seminales oder von Vasa deferentia.

Die Harnblase, die Vagina und der Uterus bieten nichts Abnormes dar; die Prostata hat denselben Bau, den man gewöhnlich bei kleinen Kindern beobachtet und enthält keine Corpora amylacea.

Das Parenchym der Nebennieren ist im ganzen wie gewöhnlich gebaut und unterscheidet sich nur vom Parenchym normaler Nebennieren durch die vielen unregelmäßig ein- und ausgebuchteten gyriformen Partien, in denen die normale Anordnung jedoch an den meisten Stellen vollständig erhalten ist.

Die Mark- und Rindensubstanzen lassen sich ohne Schwierigkeiten trennen und sind beide von bedeutender Breite. Die verschiedenen Zonen der Rindensubstanz erscheinen deutlich differentiiert. Die Zellen scheinen nur fettartige Substanz in mäßiger Menge enthalten zu haben.

Blutung oder Pigmentablagerung fand sich weder in der gefäßreichen Medullarsubstanz noch im Corticalisgewebe. Es zeigt sich, daß der im linken Lig. latum nachgewiesene Knoten, wie angenommen, eine accessorische Nebenniere von ganz demselben Bau wie bei den von Marchand beschriebenen ist.

Bei der Mikroskopie der oberen und unteren Pole beider Nieren werden keine aberrierten Nebennierenelemente im Parenchym nachgewiesen.

Von den drei hier beschriebenen Fällen betreffen die beiden ersten erwachsene Individuen von 58 (Fall 1) bezw. 47 (Fall 2) Jahren, der letzte ein 6½ Wochen altes Kind. Die Untersuchung dieser Patienten während ihres Aufenthaltes im Krankenhause hatte ergeben, daß die äußeren Geschlechtsteile bei ihnen allen abnorm waren.

Im Fall 1 wurde bei der klinischen Untersuchung Hypospadie, Atrophie der Genitalien und Kryptorchismus duplex intraperitonalis diagnostiziert, im Fall 2 hieß es im Journal, daß die äußeren Genitalien atrophisch waren, und im Fall 3 wurde festgestellt, daß das Präputium an der Unterseite gespalten war und daß die Testes weder im Scrotum noch in den Inguinalkanälen palpiert werden konnten.

Wenn man aber auch erkannt hatte, daß die äußeren Genitalien nicht normal waren, so hatten sie doch in so hohem Grade männliches Aussehen, daß man nicht den geringsten Zweifel an dem männlichen Geschlecht der Individuen hegen konnte. Auch das Verhalten der sekundären Geschlechtseigentümlichkeiten, die ja nur in den ersten beiden Fällen in Betracht kommen konnten, ließ keinen Verdacht entstehen.

Wie später noch einmal erwähnt werden wird, wichen nur einzelne Geschlechtscharaktere von dem männlichen Typus ab, und diese Abweichungen waren nur bemerkbar, wenn die Aufmerksamkeit besonders darauf gelenkt wurde. Beide Patienten hatten einen männlichen Bartwuchs, sie trugen beide einen männlichen Namen und bekleideten eine männliche Lebensstellung. Der eine von ihnen war außerdem verheirathet und hatte nach seinen eigenen Angaben mit seiner Frau drei Kinder. Beide wurden in die männlichen Abteilungen der betreffenden Krankenhäuser aufgenommen und hier weiter behandelt.

Auch im dritten Falle lagen keine Momente vor, die darauf deuteten, daß der Patient, ein kleines atrophisches Kind, das auf einen männlichen Namen getauft war, kein Knabe wäre.

Um so überraschender war daher das Ergebnis der Sektionsuntersuchungen, bei denen man, wie geschildert, bei allen drei Individuen vollständig weibliche innere Genitalien konstatierte.

Der Bau der Harn- und Geschlechtsorgane, die ich früher eingehender beschrieben habe, kann in kurzen Zügen folgendermaßen wiedergegeben werden.

In Fall 1 und 2 fand sich an der gewöhnlichen Stelle ein scheinbar männliches Glied mit deutlicher Glans und deutlichem Praeputium, so daß es vollständig einem kleinen Penis glich (Taf. I). Das Praeputium war an den Seiten und unten nur schwach entwickelt. Es war Hypospadie niederen (etwa zweiten) Grades vorhanden, da der äußere Teil der Harnröhre in einer Länge von etwa 2½ cm gespalten war. Das Glied war wie ein Penis, nicht nur wie eine hyperplastische Klitoris gebaut und enthielt bei beiden Patienten zwei Corp. cavernosa penis und ein Corp. cav. urethrae, das die Urethrae auf normale Weise umschloß und einen hervortretenden Bulbus hatte.

Unter dem Penis fand sich bei beiden Patienten eine hervorgewölbte Hautpoche, die ganz einem kleinen Scrotum ähnlich sah, in deren Mittellinie sich im Fall 1 eine weiße, weiche, haarlose Hautpartie, in Fall 2 eine longitudinale, lineare Furche von geringer Tiefe fand. Nach unten und hinten verloren sich diese Bildungen in einer mehr (Fall 1) oder weniger (Fall 2) deutlichen Raphe perinaei.

Die Urethra ging in normaler Weise vom Bulbus corp. cav. urethrae in eine Pars membranacea über und war dann von einer etwas kleinen, aber natürlich gebauten und gut entwickelten Prostata umgeben. Die Pars prostatica mündete wie gewöhnlich in die Harnblase (s. Textfig. 1).

Ungefähr an der Übergangsstelle zwischen der Pars membranacea und der Prostata im Grunde der Urethra fand sich eine etwa 1 cm lange longitudinale Spalte, die sich nach und nach in der Schleimhaut verlor, während sie an den Seiten und innen nach der Blase zu von schwach verdickten Schleimhautwällen umgeben war. Im Fall 1 schien die Spalte durch longitudinale Teilung eines Colliculus seminalis entstanden zu sein, im Fall 2 sah man über der Spalte nach der Blase zu einen kleinen Vorsprung, der Ähnlichkeit mit einem Colliculus hatte. Ebensowenig wie Cowpersche Drüsen ließen sich Testes, Epididymides, Vasa deferentia, Vesiculae seminales oder auch nur Spuren von diesen Organen nachweisen.

Es zeigte sich, daß die besprochene Spalte die Eingangsöffnung nach einer gut entwickelten und geräumigen Vagina war, die jedoch etwas kürzer war als gewöhnlich. Die Vagina ging oben und hinten bis hinter die Harnblase und wurde hier in normaler Weise von einem Uterus abgeschlossen.

Dieser war etwas klein und von infantilem Typus, indem der Cervicalteil relativ lang war. Eine Cervicalportion war im

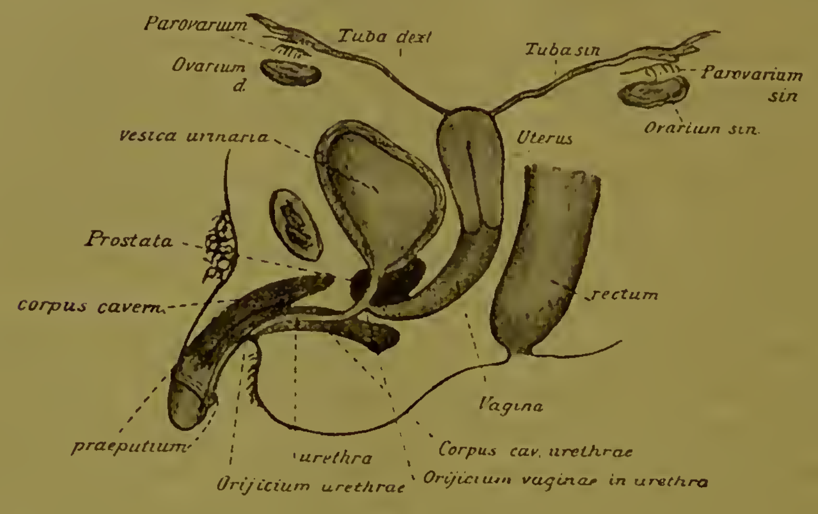



Fig. 1.

Fall 1 nicht deutlich vorhanden und trat im Fall 2 nur wenig hervor; das Orific. ext. bildete eine querovale Spalte (Fall 1) oder ein Loch (Fall 2).

Sonst bot die Form und der Bau des Uterus nichts Abnormes dar, wie auch seine Lage im kleinen Becken natürlich war. Die Lig. lata und rotunda waren gut entwickelt, und die Fossa vesico-uterina und Douglasi waren normal. Vom Fundus uteri gingen an der gewöhnlichen Stelle völlig natürliche Tubae aus. Die Ovarien fanden sich an den normalen Stellen gelagert und zeigten im Fall 2 keine makroskopisch sichtbaren Abnormitäten, während sie im Fall 1 etwas klein waren und eine auffallend glatte Oberfläche besaßen.

Im Fall 3 war der Bau und die Lage der Urogenitalorgane — wenn man von den Unterschieden in der Größe absieht — im ganzen von demselben Typus wie in den ersten beiden Fällen. Der Genitaltraktus mündete auch hier in die

Urethra, wo sich in der Pars prostatica scheinbar auf der Spitze eines kleinen Colliculus seminalis ein ganz kleines Loch als Mündung einer gut entwickelten Vagina fand. Der Uterus und die Adnexa waren normal.

Die äußeren Geschlechtsteile trugen in diesem Falle noch mehr als in den beiden früheren das Gepräge normaler männlicher Genitalien, da das penisähnliche Glied einen nur äußerst geringen Grad von Hypospadie zeigte.

Dem Scrotum fehlte die Raphe, es war sonst aber regulär. An inneren männlichen Genitalien wurde nur eine gut entwickelte Prostata nachgewiesen.

Es fand sich also bei diesen drei Individuen eine Kombination von inneren weiblichen und äußeren scheinbar männlichen Genitalien, die zur Diagnose Pseudohermaphroditismus berechtigte.

Die vorhandenen Geschlechtsdrüsen mußten, nach ihrem ganzen makroskopischen Habitus zu urteilen, für Ovarien gehalten und der Pseudohermaphroditismus deshalb als weiblich bezeichnet werden, selbstverständlich war aber eine mikroskopische Untersuchung nötig.

Es gelang, wie erwähnt, trotz äußerst eingehender Untersuchungen nicht, im Falle 1 Graafsche Follikel aufzufinden. Auch ließen sich keine Pigmentanhäufungen oder Bindegewebsbildungen nachweisen, ebensowenig typische große Corpora albicantia nach Ovulation, die als unzweifelhafte Reste geborstener Follikel angesehen werden konnten. Dagegen enthielt das Stroma, welches in jeder Beziehung dem gewöhnlichen Ovarienstroma entsprach, zahlreiche rosettenförmige, gefaltete, hyaline Bindegewebsbildungen von demselben Aussehen, wie die, welche allgemein als durch Follikelatresie gebildete Corpora fibrosa (candicantia, Böshagen[1])) aufgefaßt werden. Bekanntlich haben verschiedene Untersucher (Hoelzl[2]), Bulius und Kretschmar[3]))

[1]) Ebenso erwähnt neuerdings Böshagen (Zeitschr. f. Geburtsh. u. Gynäk., 1904), daß die Gefäßveränderungen in den Ovarien eine überraschende Ähnlichkeit mit kleineren Corpora candicantia mit fibrösem Kern zeigen können.

[2]) Über die Metamorphose des Graafschen Follikels. Dieses Archiv Bd. 134, 1893.

[3]) Angiodystrophia ovarii. Stuttgart 1897.

indessen die Ansicht ausgesprochen, daß solche Bildungen auch durch eine bedeutende hyaline Degeneration der Gefäße des Ovariums entstehen können[1], welcher Ansicht ich mich nach den hier nachgewiesenen Erscheinungen vollständig anschließen kann. Es fanden sich in mehreren Präparaten Bildungen, die sich eben auf diese Weise entwickelt zu haben schienen, und da die Gefäße so gut wie überall bedeutende Entartungen und namentlich bedeutende hyaline Veränderungen aufwiesen, war es unmöglich festzustellen, wie viele der Bildungen auf Gefäßleiden und wie viele auf Follikelatresien zurückzuführen waren.

Einzelne Bildungen mußten doch zweifellos als durch Follikelatresie gebildet gedeutet werden. Die gefalteten hyalinen Massen zeigten nämlich in der Schnittserie dieser Bildungen eine fast ganz ununterbrochene ungefähr eiförmige Begrenzung, um eine zentrale Anhäufung von fibrillärem Bindegewebe zu bilden (s. die Abbildung eines solchen Corpus vom Falle 2, Taf. II, Fig. 1). Nur an ganz vereinzelten Stellen fanden sich kleine Defekte in der hyalinen Grenzmembran, durch die sich Bindegewebsstriche von dem umgebenen Stroma in die zentrale Bindegewebsablagerung fortsetzten.

Es war somit erwiesen, daß die für Ovarien gehaltenen Organe auch wirklich Ovarien waren. Das Stroma zeigte in jeder Beziehung die Struktur eines gewöhnlichen Ovarienstroma; die Gefäße waren auf ganz dieselbe Weise verteilt wie im normalen Ovarium und zeigten ebenso wie das Bindegewebe dieselben Entartungen, wie sie sich so häufig in diesem Organ finden. Es wurden einzelne Residuen von atretischen Follikeln nachgewiesen, und man sah nirgends Elemente, die auch nur im geringsten an ein Testisgewebe erinnerten.

Daß die Follikel fehlten, ist natürlich an und für sich nicht überraschend, da die Ovarien sich bei einem 58jährigen Individuum fanden; auffallender aber war es, daß nur einzelne Corpora fibrosa (candicantia) nach atretischen Follikeln vorhanden waren und daß unzweifelhafte Spuren von Ovulation vollständig fehlten. Etwas ähnliches ist jedoch schon früher in ähnlichen Fällen nachgewiesen. So enthielten die Ovarien von Pfannenstiels[2] weiblichen Pseudohermaphroditen absolut kein Follikel-

[1] s. Anm. 1 auf S. 25.

[2] v. Swinarski, Beitrag zur Kenntnis der Geschwulstbildung der Genitalien bei Pseudohermaphroditen. Diss. Breslau 1900. —

gewebe, sondern nur Stroma, in Bloms Fall[1]) wurden die Geschlechtsdrüsen wie Ovarien ohne Follikel von Chievitz[2]) gedeutet, und ferner haben Marchand[3]), Engelhardt[4]) u. a. ähnliche Beobachtungen gemacht. Man hat diesen Zustand des Ovarium — und sicher mit Recht — als eine Hypoplasie aufgefaßt, analog der oft mangelhaften Entwicklung der Testikeln bei männlichen Pseudohermaphroditismus.

Es scheint auch berechtigt zu sein, diese Erklärung in dem vorliegenden Falle anzuwenden, wenn man doch nicht vergessen darf, daß das Individuum in einem recht hohen Alter stand und an chronischer Lungentuberkulose litt. Sowohl diese Umstände wie das bedeutende und ausgebreitete Gefäßleiden, das an vielen Stellen dielbe Intensität erreichte wie bei der sogenannten Angiodystrophia ovarii (Bulius und Kretschmar[5])) können die atrophischen Veränderungen bewirkt haben, und es ist unmöglich mit Bestimmtheit zu sagen, in welchem Umfange die nachgewiesenen Phänomene als atrophisch aufgefaßt werden müssen oder auf Rechnung einer Hypoplasie zu setzen seien.

Im Falle 2 erschienen die Ovarien in höherem Grade normal, insofern als sie, wie es bei älteren Frauen gewöhnlich

Pfannenstiehl, Handbuch der Gynäkologie, herausgegeben von J. Veit. III. Bd. 1. Hälfte. 1898.

[1]) Et Tilfälde af Pseudohermaphroditismus femininus externus. Gynäkologiske og obstetriciske Meddelelser. Bd. 10 Heft 3.

[2]) Beiträge zur Kenntnis der normalen und pathologischen Anatomie der Glandula carotica und der Nebennieren. Festschrift, Rudolph Virchow gewidmet 1891.

[3]) Da man Zweifel gehegt hat (Neugebauer, Chirurgische Überraschungen auf dem Gebiete des Scheinzwittertums. Leipzig 1903), daß in diesem Falle wirklich Ovarien vorhanden waren, soll ich bemerken, daß ich selbst Gelegenheit gehabt habe, Chievitz' Präparate zu untersuchen. Es scheint mir über allen Zweifel erhaben, daß es sich um Ovarien handelte (mit ganz typischem Stroma, normaler Gefäßverteilung, hyalinen Bindegewebsbildungen der gewöhnlichen Art) und nicht um Gewebe, das auch nur entfernt Ähnlichkeit mit Testisgewebe hatte. Ich kann daher die Deutung Chievitz' völlig bestätigen.

[4]) Über einen Fall von Pseudohermaphroditismus femininus externus mit Karzinom des Uterus. Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäk. 1901, Bd. XIII.

[5]) a. a. O.

ist, an der Oberfläche sehr gefaltet und gefurcht und nicht glatt wie im Falle 1 waren.

Bei der mikroskopischen Untersuchung wurden auch in diesem Falle bedeutende fibröse Veränderungen, hyaline Störungen der Gefäße, sowie zahlreiche hyaline Corpora fibrosa nachgewiesen, von denen jedoch ein Teil zweifellos auf das Gefäßleiden zurückgeführt werden mußte. Einzelne waren, gleich wie im vorigen Falle, indessen sicher durch Follikelatresie entstanden. Ein solches Corpus ist auf der beigefügten Tafel (II. Fig. 1) abgebildet.

In dem spezifischen Parenchym des Ovarium gelang es trotz sehr eingehender Untersuchungen nur einen einzigen unzweifelhaften Follikel nachzuweisen, der, wie man aus der beigefügten Abbildung (Fig. 2 Taf. II) ersehen kann, sich in einem mittleren Stadium der Entwicklung befindet, wahrscheinlicherweise in beginnender Atresie.

Unzweifelhafte große Corpora albicantia wurden nicht gefunden, und es scheint hier wie im vorigen Falle nicht wahrscheinlich zu sein, daß eine Ovulation stattgefunden hatte. Ich glaube, daß man auch in diesem Falle berechtigt ist, den Zustand des Ovariums als teilweise hypoplastisch aufzufassen, aber andrerseits kann man auch hier nicht übersehen, in wie großem Umfange die nachgewiesenen Veränderungen auf Atrophie zurückzuführen sind.

Im Gegensatz zu den Fällen 1 und 2 waren die Ovarien im Falle 3 ganz normal. Es fanden sich außer zahlreichen Follikeln einer höheren Entwickelungsstufe und Graafschen Follikeln in geringerer Zahl, überall Primordialfollikeln in sehr großer Menge (s. Fig. 3—5 Taf. II). In diesem Falle fanden sich demnach ebenso wie in einzelnen früher beschriebenen Fällen von weiblichem Pseudohermaphroditismus voll entwickelte Geschlechtsdrüsen, was von besonderm Interesse ist, da in den meisten Fällen, wo die Ovarien genau untersucht worden sind, das spezifische Parenchym mangelhaft entwickelt war. Hypoplasie des Ovariums ist sogar bei der Definition des Begriffes weiblicher Hermaphroditismus von einem einzelnen Verfasser (Schmaus)[1]) als charakteristische Eigentümlichkeit dieser Mißbildung bezeichnet worden.

1) Grundriß der pathol. Anatomie. 1899.

Es war somit erwiesen, daß es sich in diesen drei Fällen um weiblichen Pseudohermaphroditismus handelte, da bei allen Individuen nur weibliche Geschlechtsdrüsen und keine Spuren männlicher gefunden wurden. Von männlichen Genitalorganen wurde bei den Sektionen nur die Prostata nachgewiesen. Die Entscheidung darüber, ob sonst noch Teile des männlichen Genitalapparats vorhanden waren, war natürlich nur durch mikroskopische Untersuchungen möglich.

Trotz mikroskopischer Untersuchungen sehr eingehender Art ist es mir aber in keinem dieser Fälle (1—3) gelungen, Spuren der Vesiculae seminales oder der Vasa deferentia nachzuweisen. Diese Organe fehlten ganz, wie sich auch nirgends abnorme Residuen des Wolffschen Körpers und der Urnierengänge fanden.

Die Sexualstränge in den Ovarien waren vollständig normal; die Parovarien zeigten außer unbedeutenden cystischen Dilatationen keine nennenswerten Anomalien; das Paroophoron war nicht vorhanden, und die Gartnerschen Gänge konnten weder in den Lig. lata, dem Uterus oder in den Wänden der Vagina nachgewiesen werden.

Es ist demnach dargelegt, daß in den beschriebenen drei Fällen Pseudohermaphroditismus femininus externus (Klebs)[1]) vorlag. Allerdings sind Fälle dieser Art, wo die Prostata entwickelt ist, zuweilen (Gunckel,[2]) Ziegler[3]) u. a.) zu dem Pseudohermaphroditismus completus gerechnet worden, aber, wie auch Orth[4]) hervorhebt, mit Unrecht, da die Prostata infolge ihrer Entwicklung zu den äußern Genitalien gerechnet werden muß.

Die hier mitgeteilten Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchungen sind auch in anderer Beziehung von Interesse.

Die Frage nach den Ursachen der Pseudohermaphroditismen hat Anlaß zu verschiedenen Hypothesen gegeben, unter denen die Lehre von dem morphogenetischen oder formativen

[1]) Handbuch der patholog. Anatomie. Bd. I, 1876.

[2]) Über einen Fall von Pseudohermaproditismus femininus. Diss. Marburg 1887.

[3]) Lehrbuch der allgem. Pathologie und patholog. Anatomie. 1901.

[4]) Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Bd. II, Abt. I, 1893.

Einfluß der Keimdrüse auf die homologe Entwicklung der Genitalorgane und der sekundären Geschlechtscharaktere eine wesentliche Rolle gespielt hat. Es liegt ganz außerhalb des Rahmens dieser Mitteilung, die verschiedenen spekulativen Deutungen der Genese des Pseudohermaphroditismus zu diskutieren, die ja außerdem neuerdings z. T. von Halban[1]) zum Gegenstand der Kritik gemacht worden sind. Nur eine einzelne Vermutung, die den hier behandelten weiblichen Pseudohermaphroditismus betrifft, möchte ich in Kürze besprechen.

Benda[2]) vermutet, daß man durch sorgfältige Untersuchung solcher Fälle abnorm große Residuen vom Bildungsmaterial der männlichen Geschlechtsorgane nachweisen könne, und daß diese abnormen Reste der Urniere vielleicht den Impuls dazu gegeben haben, daß die äußern Geschlechtsorgane einen männlichen Typus angenommen hatten.

Aus dem obigen geht aber hervor, daß die Bendasche Ansicht durch die Untersuchungen dieser Fälle keine Bestätigung gefunden hat.

---

Die Verhältnisse der sekundären Geschlechtscharaktere in den Fällen Nr. 1 und 2 zeigt folgende Tabelle.

| | Körpergröße | Allgemeines Aussehen | Truncus | Extremitäten | Bart | Pubes | Becken | Larynx | Mammae |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Fall Nr. 1. | 143 cm | ♂ | | zart ♀ | ♂ | | ♀ | ♂ | ♂ |
| Fall Nr. 2. | 151 cm | ♂ | ♂ | zart voll ♀ | ♂ | ♀ | ♂ | ♀ | ♂ |

Aus dieser Tabelle wird man ersehen, daß alle in die Augen springenden sekundären Geschlechtscharaktere von männlichem Typus sind. Beide Individuen hatten, wie erwähnt, in

[1]) Die Entstehung der Geschlechtscharaktere. Archiv für Gynäkologie. Bd. 70. 1903.

[2]) Hermaphroditismus und Mißbildungen mit Verwischung des Geschlechtscharakters. Lubarsch, Ostertag-Ergebnisse 1895. Herausgegeb. 1897.

ihrem Äußern in der Tat absolut nichts, das den Verdacht erregen konnte, daß sie nicht Männer sondern Frauen seien. Besonders ausgeprägt war der männliche Habitus der im Falle 2 (s. Fig. 1 Taf. III) geschilderten Person, deren charakteristische männliche Kopf- und Schulterpartie auch in beigefügter Abbildung wiedergegeben ist nach einer bei der Autopsie genommenen Photographie.



Fig. 2.

Auf die Lebensweise und das merkwürdige sexuelle Verhalten dieses Individuums werde ich später zurückkommen.

Von besonderem Interesse sind die anatomischen Verhältnisse des Kehlkopfes. Im Fall 1 war die Cart. thyreoidea von ausgesprochen männlicher, im Falle 2 dagegen von typisch weiblicher Form, wie man aus den angeführten Massen ersehen wird. Daß die Form des Kehlkopfes bei Pseudo-

hermaphroditen desselben Geschlechts bald von männlichem, bald von weiblichem Typus ist, dürfte allgemein bekannt sein; dagegen ist der Verknöcherungstypus in der Cart. thyreoidea bei diesen Individuen bis jetzt noch wenig erforscht.

Daß der Verknöcherungsprozeß bei dem Schildknorpel bei Männern und Frauen einem verschiedenen Typus folgt, ist von Chievitz[1]) erwiesen, dessen Resultate später von Scheier[2]) durch Röntgenuntersuchungen bestätigt worden sind.

Vom Laryngologen Berthold[3]) aufgefordert, untersuchte Scheier den Verknöcherungstypus im Larynx bei einem als Weib geltenden Pseudohermaphroditen, den man wegen des Baues der Genitalorgane und der bedeutenden Größe der Stimmbänder für einen Mann zu halten sich berechtigt glaubte. Daher kam zur laryngoskopischen Untersuchung neben dem Befund an den Genitalien das Ergebnis mittels der X-strahlen noch hinzu, um das bis dahin als Weib geltende Individuum als ein männliches erklären zu müssen (Scheier). Daß dieses Individuum wirklich männlichen Geschlechts war, wurde später durch den Nachweis von Spermatozoen im Ejaculat bestätigt. So weit mir bekannt, ist die Röntgenuntersuchung der Larynx übrigens nur in einem ähnlichen Falle von Pseudohermaphroditismus, und zwar auf Neugebauers[4]) Veranlassung von Stembo vorgenommen. Neugebauer hat jedoch das Ergebnis nicht veröffentlicht.

Von umso größerem Interesse dürften deshalb die Untersuchungsresultate des Verknöcherungstypus bei den hier beschriebenen zwei Individuen sein. Dr. med. Schaldemose, Röntgenassistent im Königl. Friedrichs-Krankenhause, hat die Güte gehabt, die abgebildeten Röntgenphotogramme (Fig. 2 und 3, Taf. III) auszuführen. Es gelang jedoch erst, wohlgelungene

[1]) Untersuchungen über die Verknöcherung der menschlichen Kehlknorpel. Arch. f. Anat. u. Entwiklungsges. 1882.

[2]) Über die Ossifikation des Kehlkopfs. Arch. f. mikrosk. Anat. 1902 Bd. 59.

[3]) Ein Fall von Hermaphroditismus masculinis diagnostiziert mit dem Laryngoskop. Arch. f. Laryng. u. Rhinologie. Bd. 9 1899.

[4]) Interessante Beobachtungen aus dem Gebiete des Scheinzwittertums Leipzig 1902.

Photogramme zu bekommen, nachdem der Larynx von beiden Individuen gespalten und die deckenden Muskel entfernt waren.

Im Falle I (Fig. 2 Taf. III) war die Cart. thyreoidea von männlicher Form und der Sitz einer ausgebreiteten Verknöcherung; nur in dem vordern Teil beider Platten, nahe bei dem vordern Rande, war eine ovale nicht verknöcherte Partie, und im hintern Teil der rechten Platte fand sich ein kleineres, nicht verknöchertes Gebiet (Foramen thyreoideum), wie es nach Scheier in einem Drittel aller Kehlköpfe vorkommen soll.

Die Verknöcherung war also sehr vorgeschritten und stärker ausgeprägt als in Chievitz' Fig. 5 und Scheiers Fig. 4 und 6.

Im Falle 2 (Fig. 3, Taf. III), wo der Larynx von weiblicher Form war, war die Verknöcherung viel weniger vorgeschritten; am stärksten war sie ausgesprochen in der rechten Platte der Cart. thyreoides. Der hintere, untere und obere Rand beider Platten war ebenso wie die Verbindungslinie der Platten verknöchert. Von dem untern Rande erstreckte sich eine schmale Verknöcherungszone nach oben gegen den verknöcherten obern Rand. Dadurch wurde die rechte Platte in zwei knorpelige Partien geteilt, eine vordere kleinere und eine hintere größere. In der linken Platte war die Verknöcherung, wie gesagt, etwas weniger vorgeschritten, aber doch von demselben Typus wie in der linken; von dem unteren verknöcherten Rande ging eine kurze zungenförmige Verknöcherungszone aus und reichte nach oben bis nach einer ähnlichen vom obern Rande ausgehenden. Diese Verlängerungen berührten einander nicht, so daß die Trennung zwischen der oberen und hinteren knorpeligen Partie in dieser Platte weniger vollständig war als in der rechten.

Die Verknöcherung war also bis zu einem Stadium vorgeschritten, das ungefähr den Scheierschen Figuren 3 und 5 entspricht.

Die Röntgenuntersuchung zeigte also, daß der Verknöcherungstypus in der Cart. thyreoides in beiden Fällen von männlicher Art war.

Daß sich bei zwei unzweifelhaft weiblichen Pseudohermphroditen ein männlicher Verknöcherungstypus in der Cart. thyreoidea fand, beweist, daß das Ergebnis der Röntgenuntersuchung des Kehlkopfes nicht als diagnostischer Anhaltspunkt für die Diagnose des Geschlechts der Pseudohermaphroditen benutzt werden kann, was übrigens schon früher von Landau[1]) betont worden ist. Der Verknöcherungstypus kann wie in Bertholds Fall dem wirklichen Geschlecht entsprechen, er kann aber auch wie in diesen Fällen dem andern Geschlecht gemäß sein.

[1]) a. a. O.

Weibliche Pseudohermaphroditen können dann einen männlichen Kehlkopf mit maskulinem Verknöcherungstypus besitzen (Fall 1): der Kehlkopf kann aber auch weiblich und der Verknöcherungstypus nichtsdestoweniger männlich sein (Fall 2).

Dieses merkwürdige Verhalten des Verknöcherungstypus illustriert noch mehr die bekannte Tatsache, daß die sekundären Geschlechtscharaktere bei solchen pseudohermaphroditischen Individuen außerordentlich variieren und, scheinbar gesetzlos, einen heterologen, von der Geschlechtsdrüse abweichenden Typus haben können.

---

Von besonderm Interesse sind ferner die Verhältnisse der Nebennieren. Diese Organe waren, wie erwähnt, in allen drei Fällen sehr vergrößert. In den Fällen 2 und 3 wurden mikroskopische Untersuchungen angestellt, die ergaben, daß es sich um eine reine Hyperplasie des Nebennierenparenchyms handelte. Im Falle 3 fand sich außerdem in dem Lig. latum eine accessorische Nebenniere[1]) von demselben Bau wie die gewöhnlich hier vorkommenden (Marchand).[2])

Marchand[3]) hat darauf aufmerksam gemacht, daß es nicht bloßer Zufall sei, wenn die Nebennieren bei weiblichen Pseudohermaphroditen vergrößert sind. Bei dem von ihm beschriebenen Individuum fand sich eine kolossale Hyperplasie beider Nebennieren und außerdem eine sehr große accessorische Nebenniere in dem einen Lig. latum.

Marchand fand in der Literatur nur eine ähnliche Beobachtung, nämlich Crecchios.[4]) Bei dem von diesem beschriebenen Pseudohermaphroditen waren die Nebennieren fast ebenso groß wie die Nieren.

[1]) Ein im Hilus des linken Ovariums nachgewiesener Zellenhaufen bestand wahrscheinlich ebenfalls aus Nebennierengewebe.

[2]) Über accessorische Nebennieren im Ligamentum latum. Dieses Archiv, Bd. 92. 1883.

[3]) a. a. O.

[4]) Il Morgagni 1865. referiert von Debierre (L'hermaprodisme, Paris 1891.)

[5]) Ein Fall von Hermaphroditismus spurius completus. Dieses Archiv Bd. 146. 1896.

Unter den Mitteilungen der letzten Jahre sind mehrere ähnlicher Art.

Bei Krokiewicz'[5]) Pseudohermaphroditen waren die Nebennieren ebenfalls ungefähr so groß wie die Nieren. Daß in diesem Falle ein weiblicher Pseudohermaphroditismus vorlag, wie Krokiewicz behauptet, ist selbstverständlich äußerst wahrscheinlich, aber doch nicht absolut sicher, da keine mikroskopische Untersuchung der vermeintlichen Ovarien vorgenommen zu sein scheint.

Bei Engelhardts Pseudohermaphroditen wurde am untern Pole der rechten Niere eine Nebennierengeschwulst von derselben Größe wie die Niere beobachtet.

Endlich ist es nicht ausgeschlossen, daß es sich auch bei einem von Philipps[1]) beschriebenen Pseudohermaphroditen um ähnliche Veränderungen handelte, da die Nebennieren in diesem Falle, der von demselben Typus wie die unserigen oder jedenfalls diesen sehr ähnlich gewesen zu sein scheint, als sehr groß beschrieben wurden. Sonst scheinen sich in der Literatur keine solche Beobachtungen zu finden. Ich habe die Nebennierenhyperplasie nirgends erwähnt gefunden, weder in den zahlreichen eingehend untersuchten Fällen von männlichem Pseudohermaphroditismus bei Menschen noch in der weniger umfangreichen Kasuistik über femininen Pseudohermaphroditismus bei Tieren, soweit mir diese Fälle zugänglich gewesen sind. Natürlich ist es nicht ausgeschlossen, daß die Hyperplasie in einzelnen Fällen übersehen worden sind (z. B. in Manec und Bouillauds Fall.[2])

Die Ursache der Vergrößerung der Nebennieren scheint vorläufig ziemlich rätselhaft zu sein. Marchand[3]), der verschiedene Möglichkeiten diskutierte, hat hervorgehoben, daß die Ovarien sowohl bei dem von Crecchio[4]) beschriebenen Indi-

[1]) Four cases of spurious Hermaphroditism in one family. Transactions of the obst. society of London 1886 Vol. 28.

[2]) Bouillaud: Exposition raisonnée d'un cas de nouvelle et singulière variété d'Hermaprodisme chez l'homme. Journ. univ. hebdomad. de méd. et de chir. pratiques 1833.

[3]) a. a. O. und Eulenburgs Realenzyklopädie, Artikel: Mißbildungen.

[4]) Il Morgagni 1865, von Debierre referiert (L'hermaphrodisme. Paris 1891).

viduum als auch in seinem eigenen Falle rudimentär waren. Da er außerdem in der Literatur eine Mitteilung von Ogston[1]) fand, wonach Nebennierenhyperplasie in drei Fällen bei weiblichen Individuen mit mangelhafter Ausbildung der Genitalorgane nachgewiesen war, hielt Marchand[2]) es für wahrscheinlich, daß ein Zusammenhang zwischen der hypoplastischen Entwicklung der Ovarien und der Hyperplasie der Nebennieren bestehe. Man könnte an eine kompensatorische Hyperplasie denken, die den Zweck hätte, einem Defekt in der Tätigkeit der Ovarien abzuhelfen.

Dieser Theorie gegenüber verhielt Marchand sich jedoch sehr reserviert, und einen Beweis für die Berechtigung derselben kann man auch bei unserer jetzigen Kenntnis von der Nebennierenfunktion kaum erbringen. Da die Nebennierenhyperplasie außerdem bei ganz kleinen pseudohermaproditischen Kindern vorkommen kann, wie mein 3. Fall und Krokiewicz' Beobachtung zeigen, so ist die Ansicht von einer kompensatorischen Hyperplasie natürlich sehr zweifelhaft.

Nach Marchand muß die Ursache der Hyperplasie eher in einer Beeinflußung der fötalen Anlagen gesucht werden. Es liegen ja verschiedene Untersuchungen vor (Janosics, Mihalcowicz u. a.), die dafür sprechen, daß ein inniger Zusammenhang zwischen den Anlagen der Nebenniere und Geschlechtsdrüse existiert und daß das spezifische Parenchym der Nebenniere und das der Geschlechtsdrüse sich aus dem Peritonealepithel entwickelt. Marchand nahm dann an, daß die Hyperplasie der Nebennieren sich dadurch erklären ließe, daß während der Entwicklung eine abnorme Verteilung des Materials zu den Anlagen der Nebennieren und der Ovarien vor sich gehe; die ersteren bekämen zu viel und würden infolgedessen hyperplastisch, die letzteren erhielten zu wenig und entwickelten sich daher nur mangelhaft.

Gegen diese Hypothese können jedoch verschiedene Einwände gemacht werden; vor allen Dingen ließe sich natürlich geltend machen, daß es nicht als endgültig festgestellt angesehen werden darf, daß die Rindensubstanz der Nebenniere

[1]) Österr. Jahrbücher für Pädiatrie 1872 von Marchand zitiert.

wirklich eine epitheliale Bildung sei (s. Disse)[1]. Aber selbst wenn auch definitiv erwiesen würde, daß das Parenchym des Ovariums und der Nebenniere sich von demselben Bildungsmaterial entwickelt, so kann man die Marchandsche Hypothese doch nicht ohne weiteres anerkennen, wie aus den hier beschriebenen Untersuchungen der Ovarien und der Nebennieren im Falle 3 hervorgeht.

Bei diesem Pseudohermaphroditen existierte, wie man sich erinnern wird, eine sehr bedeutende Hyperplasie beider Nebennieren (s. Abbildungen Taf. II), während die innern weiblichen Genitalien gleichzeitig völlig normal waren. Besonders mache ich darauf aufmerksam, daß die Ovarien nicht nur keine Spur von Zeichen einer mangelhaften Entwicklung zeigten, sondern sogar stark entwickelt zu sein schienen, da sie außer Massen von natürlichen Primordialfollikeln und höher entwickelten Follikeln noch einzelne Graafsche Follikel enthielten.

Die Hyperplasie der Nebennieren kann demnach nicht darauf zurückgeführt werden, daß die Anlage für diese Organe zu viel Bildungsmaterial auf Kosten der Ovarien erhalten hat.

Die Ursache der abnormen Entwicklung der Nebennieren ist augenblicklich vielmehr ebenso unbekannt wie der Zusammenhang, der notwendigerweise zwischen der Anomalie dieser Organe und der ganzen pseudohermaphroditischen Mißbildung der Genitalorgane bestehen zu müssen scheint.

Die hier beschriebenen Fälle von weiblichem Pseudohermaphroditismus weichen bedeutend von den gewöhnlich vorkommenden Formen ab. Allerdings liegt eine Reihe von Beobachtungen vor, in denen die äußern Genitalien ein ähnliches oder ebenso ausgeprägtes maskulines Aussehen hatten wie bei den von mir beschriebenen Individuen: bei näherer Betrachtung zeigt es sich jedoch, daß der genauere anatomische Bau dieser Fälle recht bedeutende Abweichungen zeigt. Man wird bei den Individuen 1—3 eine Reihe anatomischer Eigentümlichkeiten finden, die schon jede für sich nur sehr selten bei weiblichen Pseudohermaphroditen beobachtet worden sind.

[1]) Harnorgane. Bardelebens Handbuch der Anatomie des Menschen. 1902.

Während man in den allermeisten Fällen dieser Art, wo die äußern Genitalien eine größere Ähnlichkeit mit männlichen Geschlechtsteilen hatten, zwischen den ganz oder teilweise zusammengeschmolzenen Labia majora eine Poche oder einen kurzen Kanal (Sinus urogenitalis) gefunden hat, in den die Urethra und die Vagina mit getrennten Öffnungen ausmündeten, befand sich das Orificium vaginae in den hier beschriebenen Fällen nicht unter einer Urethralöffnung in einem Sinus urogenitalis, sondern dieser war zu einer Urethra entwickelt, in die die Vagina mündete.

Ferner war die Urethra nicht wie gewöhnlich kurz und von weiblichem Typus, sondern lang, maskulin und in ein Corpus cavernosum urethrae mit einem gut entwickelten Bulbus eingeschlossen, und das penisähnliche Glied war so ganz gebaut wie ein in geringerem Grade hypospader Penis; es hatte drei Corpora cavernosa[1]) und nicht, wie es häufig bei weiblichen Pseudohermaphroditen der Fall ist, nur zwei. Endlich war die Urethra in ihrem hinteren Abschnitt von einer gut entwickelten Prostata umgeben. Schon diese anatomischen Eigentümlichkeiten unterscheiden diese Fälle von der überwiegenden Mehrzahl der früher beschriebenen weiblichen Pseudohermaphroditen: dazu kommt aber noch die Mißbildung der Nebennieren.

In der Kasuistik habe ich nur ganz wenige Mitteilungen gefunden, die Fälle mit allen hier genannten Eigentümlichkeiten erwähnen. Diese Fälle sind von Crecchio[2]), Marchand[3]) und Engelhardt[4]) beschrieben.

Crecchios Fall nimmt insofern eine Sonderstellung ein, als bei diesem Individuum einige Bildungen nachgewiesen wurden, die als rudimentäre Vasa deferentia und Vesiculae seminales aufgefaßt wurden, und dieser Fall wird daher auch gewöhnlich als Paradigma für den Klebsschen Pseudohermaphroditismus completus angeführt, weicht aber in anderen Beziehungen nicht von den übrigen ab. Bei Marchands Pseudo-

[1]) Diese Angaben haben natürlich nur für die Fälle 1 und 2 absolute Gültigkeit, da die Form und Zahl der Corpora cavernosa, wie früher erwähnt, im Falle 3 nicht genauer festgestellt wurden.

[2]) a. a. O. [3]) a. a. O. [4]) a. a. O.

hermaphroditen war das Corpus cav. urethrae weniger vollständig entwickelt, und es schloß die Urethra nur in ganz kurzer Ausdehnung ein. Sonst aber zeigte dieser Fall ebenso wie Engelhardts in allen Hauptzügen ganz denselben Bau wie die meinigen. Dasselbe gilt von Krokiewicz'[1]) Beobachtung, die jedoch nur unter Vorbehalt den andern gleichgestellt werden kann, da hier, wie erwähnt, keine mikroskopische Untersuchung der für Ovarien angesehenen Geschlechtsdrüsen vorgenommen zu sein scheint.

Es ist sehr wahrscheinlich, daß auch andere Fälle von ganz derselben Art gewesen sind. Besonders möchte ich die Aufmerksamkeit auf Manec und Bouillands bekannten Fall (Individuum Valmont) lenken, wo der Bau der Genitalorgane genau so war, wie bei den unsrigen. Eine mikroskopische Untersuchung der Ovarien wurde hier nicht vorgenommen (der Fall wurde 1833 beschrieben), und über die Nebennieren liegen keine Angaben vor. Wahrscheinlich sind sie überhaupt nicht untersucht worden, da Bouillaud erwähnt, daß an demselben Tage, als dieser Fall auf l'hôpital de la Pitié zur Untersuchung kam, an sechs anderen Patienten, die ebenso wie Valmont an Cholera gestorben waren, die Sektion vorgenommen werden sollte, so daß kaum Zeit zu einer näheren Untersuchung gewesen sein dürfte. Valmonts Genitalorgane wurden daher in Spiritus aufbewahrt und später erst von Manec beschrieben.

Die Fälle Philipps[2]), Guttmanns[3]), Curlings[4]), Batujews[5]) und Friedländers[6]), die alle ganz junge oder neugeborene Kinder betreffen, waren wahrscheinlich von sehr nahestehender oder ganz derselben Art; mir fehlen jedoch

[1]) Ein Fall von Hermaphroditismus spurius completus femininus. Dieses Archiv Bd. 146. 1896.

[2]) a. a. O.

[3]) Berl. med. Gesellschaft. 15. Februar 1882. Berl. klin. Wochenschrift 1882. S. 544.

[4]) Canstatts Jahresbericht 1852. III.

[5]) Russky Wracz 1903.

[6]) Beiträge zur Geburtshülfe und Gynäkologie. Zeitschrift für Chrobatz. 1903.

detaillierte Angaben über die letzten drei Individuen.[1]) von denen jedenfalls Batujews eine Prostata besaß. Im Falle Guttmanns liegen keine Angaben über Prostata und Nebennieren vor.

Sonst habe ich keine Fälle, die als dieser Art zugehörend angenommen werden können, in der Literatur gefunden. Von den hier erwähnten Fällen sind diejenigen fünf, welche erwachsene Individuen betreffen, auf der beigefügten Tabelle zusammengestellt, und ich habe auch Manec und Bouillauds[2]) Beobachtung aufzuführen für zweckmäßig gehalten, obgleich die Ovarien dieses Individuums, wie erwähnt, nicht näher untersucht worden sind.

Schon das gemeinsame Auftreten der hier erwähnten anatomischen Eigentümlichkeiten, die sich mit geringen Variationen in allen diesen Fällen wiederfinden, gibt dieser kleinen Gruppe eine Sonderstellung in der Kasuistik. Man kann natürlich nur unter Vorbehalt besondere Typen unter den Mißbildungen absondern, die wie der Pseudohermaphroditismus einen Reichtum von äußerst wechselnden Formen aufweisen, welche allmähliche Übergänge zwischen den verschiedenen Einzelfällen bilden, und man muß darauf vorbereitet sein. daß diese Typen sich bei zukünftigen Untersuchungen nicht scharf begrenzt zeigen werden. Die hier beschriebene Gruppe besitzt jedoch in einigen Beziehungen ein solches Sondergepräge, daß es jedenfalls bei unserer jetzigen Kenntnis von dem weiblichen Pseudohermaphroditismus berechtigt zu sein scheint, sie als einen besonders teratologischen Typus auszusondern. Dieser Typus bekommt weniger sein Sondergepräge durch die Eigentümlichkeiten der äußeren Genitalien, denn es finden sich, wie erwähnt, Fälle abweichender Art, in denen der männliche Habitus der Organe ebenso ausgesprochen oder noch mehr in die Augen

[1]) Herr Oberarzt Dr. F. Neugebauer hat mich auf diese drei Fälle aufmerksam gemacht. Die Originalberichte sind mir nicht zugänglich gewesen. Ich benutze die Gelegenheit Herrn Dr. Neugebauer auch an dieser Stelle meinen Dank für literarische Erläuterungen auszusprechen.

[2]) a. a. O.

Erwachsene Individuen.

| Beobachter | Name und Alter des Individuums | Aussehen und Bau der äußeren Genitalien | Bau der inneren Genitalien | Mikroskopische Untersuchung der Ovarien | Körperhöhe, Habitus, Lebensgestalt, Formen der Extremitäten | Bartwuchs, Pubes | Becken | Kehlkopf | Ossifikationstypus der Cart. thyreoidea | Brustdrüsen | Nebennieren (Haut) | Lebensführung, Beschäftigung, Sexualleben |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Manec und Bouilland (1833). | Valmont. 62 Jahre alt. | Männliches Aussehen: Penis mit Hypospadie ersten Grades. Kleines Scrotum ohne Spur einer Vaginalöffnung. Drei wohlgebildete Corpora cavernosa. Wohlgebildetes Praeputium. Wohlgebildete Prostata. Gland. Cowperi sind vorhanden. | Ovarien, Tuben, wohlgebildeter Uterus und Vagina. Einmündung der Vagina iu Pars membranacea uretrae. Lig. lata sind vorhanden, Lig. rotunda aber rudimentär. Die Ovarien sind fibrös. | Keine mikroskopische Untersuchung. | Kleine Körperhöhe, gemischter männlicher und weiblicher Habitus, abgerundete Körperformen, kleine Hände und Füße. | männlich. | weiblich. | ? | — | weiblich. | ? | Hutmacher, ist mit einem Weib verheiratet gewesen, bei dem Tode Witwer. |
| Crecchio (1865). | Joseph Marzo, 45 Jahre alt. | Männliches Aussehen: Penis mit Hypospadie ersten Grades. Glans mit einer seitlich inserierten Vorhaut bedeckt. An Stelle des Scrotums mehrere Längsfalten. Keine äußere Vaginalöffnung. Drei wohlgebildete Corpora cavernosa. Prostata von natürlicher Größe. | Ovarien, Tuben, wohlgebildeter Uterus und Vagina. Einmündung der Vagina in der Prostata. Zu beiden Seiten der Vaginalmündung fanden sich Öffnungen kleiner Kanälchen. Die linke endete blind, die rechte öffnete sich in die Vagina, an deren linker Seite sich außerdem ein einer Samenblase ähnlicher Sack in die Vagina öffnete, während an der rechten Seite ein Rudiment ähnlicher Art sich vorfand. Übrigens keine Spuren innerer männlicher Geschlechtsorgane. | Das Stroma fibrös, ohne Corpora lutea. Ein einzelner Follikel wurde von Schrön nachgewiesen. | Körperlänge 150 cm. Habitus und Physiognomie männlich. Kleine Hände und Füße. | männlich. | männlich. | männlicher Kehlkopf, männliche Stimme. | — | männlich. | Nebennieren größer als die Nieren. Haut bräunlich. | Kammerdiener. Sexualtrieb gegen Weiber. |
| Marchand (Guuckel) (1887). | Elisabeth Wilhelm Moll. 48 Jahre alt. | Männliches Aussehen: Penis mit Hypospadie ungefähr 2. Grades. Glans im oberen Umfange mit einem kurzen Praeputium bedeckt. Scrotum sehr klein, zwei lockere Hautfalten darstellend. Keine äußere Vaginalöffnung. Drei Corpora cavernosa, von denen Corp. cav. uretrae sich in der Anordnung mehr der weiblichen als der männlichen Form nähert, keinen eigentlichen Bulbus bildet und nur Uretra durch einen in seinem oberen Teil gelegenen Schlitz hindurchtreten läßt, so daß die Harnröhre eine Strecke weit allein verläuft. Prostata vorhanden. | Atrophische Ovarien, Tuben mit verschlossenem Abdominalostien. Ausgebildeter Uterus. Einmündung der Vagina in Uretra an der Stelle des Colliculus seminalis an der unteren Grenze der Prostata. Parovarien nicht mit Sicherheit zu erkennen. Lig. lata und rotunda natürlich. | Follikel nirgends erkennbar, zweifellose Reste obsoleter Follikel sind aber vorhanden. | Körperlänge 156 cm. Habitus männlich. Beide Hände klein. Die Schädelbildung ist eine mehr weibliche, die Gesichtsbildung eine männliche. | männlich. | männlich. | Kehlkopf nicht besonders hervortretend (weiblich). | — | männlich. | Beide Nebennieren in sehr umfangreiche Geschwülste umgewandelt. Hautfarbe schmutzig gelblich. | Nach der Pubertätsperiode zum Manne erklärt auf Grund gerichtsärztlicher Untersuchung. Es wurde damals eine besondere Neigung zu Weibern bemerkt. |
| Engelhardt (1900). | Karl Menniken, 59 Jahre alt. | Männliches Aussehen: Penis mit Hypospadie ungefähr 2. Grades. Vorhaut nur an der oberen Fläche entwickelt. Scrotum flach, rudimentär. Keine äußere Vaginalöffnung. Drei wohlgebildete Corpora cavernosa. Am letzten Teil der Harnröhre findet sich eine rudimentäre Prostata (prostataähnliches, drüsiges Gebilde). | Ovarien, Tuben, wohlgebildeter Uterus und Vagina. Einmündung der Vagina in Pars cavernosa uretrae. Lig. lata sind vorhanden, rotunda nicht nachweisbar. | Derbes, kernarmes Stroma mit spärlichen Follikeln von niedriger Entwicklung. Keine Corpora lutea. | Körperlänge 136 cm. Weiblicher Habitus. Männliche Physiognomie. Zart gebauter Körper, weibliche Konfiguration des Beckens, des Gesäßes und der Extremitäten. | männlich. | weiblich. | männliche Stimme. | — | weiblich. | Rechtsseitiger Nebennierentumor und Verlagerung der Nebenniere. Haut blaß. | Versilberer, mit einer Frau während 29 Jahren verheiratet. |
| Fibiger, Fall 1 (1901). | männlicher Name, 58 Jahre alt. | Männliches Aussehen: Penis mit Hypospadie ungefähr 2. Grades. Kurze Vorhaut. Scrotum schwach entwickelt, wenig hervortretend. Keine äußere Vaginalöffnung. Drei ausgebildete Corpora cavernosa. Ziemlich umfangreiche Prostata. | Ovarien, Tuben, wohlgebildeter Uterus und Vagina. Einmündung der Vagina in Uretra an der unteren Grenze der Prostata an der Stelle des Colliculus seminalis. Lig. lata und rotunda natürlich. | Derbes, fibröses Stroma. Follikel nirgends erkennbar. Reste atretischer Follikel vorhanden, aber keine sichere Spuren stattgehabter Ovulation. | Körperlänge 143 cm. Habitus männlich. Extremitäten zart gebaut. | männlich. | Becken breiter wie bei einem Manne (weiblich). | männlich. | männlich. | männlich, doch etwas größer wie gewöhnlich beim Manne. | Beide Nebennieren hyperplastisch. Haut der Anogenitalregion sehr stark pigmentiert. | Zimmergeselle. |
| Fibiger, Fall 2 (1902). | männlicher Name, 47 Jahre alt. | Männliches Aussehen: Penis mit Hypospadie ungefähr 2. Grades. Kurze Vorhaut. Scrotum wenig hervortretend. Keine äußere Vaginalöffnung. Drei ausgebildete Corpora cavernosa. Ziemlich umfangreiche Prostata. | Ovarien, Tuben, wohlgebildeter Uterus und Vagina. Einmündung der Vagina in Uretra an der unteren Grenze der Prostata. Lig. lata und rotunda natürlich. | Derbes, fibröses Stroma. Ein einzelner Follikel ist nachgewiesen. Reste atretischer Follikel vorhanden, aber keine sichere Spuren stattgehabter Ovulation. | Körperlänge 151 cm. Habitus männlich. Truncus männlich. Extremitäten zart gebaut, voll. | männlich. Pubes: weiblich. | männlich. | weiblich. | männlich. | männlich. | Beide Nebennieren stark hyperplastisch. Pemphigus exfoliativus universalis. | Gartenaufseher, mit einem Weib verheiratet. |

springend ist. Rogers[1]) weiblicher Pseudohermaphrodit hatte z. B. vollständig männliche äußere Geschlechtsteile; hier fehlte aber die Prostata, und die Nebennieren boten keine Abnormitäten dar.

Es ist aber gerade das Vorhandensein der Prostata und die Nebennierenhyperplasie, die den vorliegenden Fällen ihre Sonderstellung geben. Besonders zeigt die abnorme Entwicklung der Nebenniere,[2]) daß die Mißbildung bei diesen Individuen von besonderer, mehr eingreifender Art als in anderen Fällen sein muß.

Die erwachsenen Individuen, welche in der Tabelle aufgeführt sind, wurden alle zu ihren Lebzeiten für Männer gehalten. Dies ist natürlich nicht nur auf das Aussehen der äußeren Geschlechtsteile, sondern auch und wesentlich auf die sekundären Geschlechtscharaktere zurückzuführen, von denen in allen Fällen mehrere, in einigen sogar die meisten, männlich waren. Von besonderer Bedeutung war selbstverständlich der männliche Bartwuchs, der bei allen Individuen vorhanden war, unter denen vier zugleich männliche Mammae und trotz der geringen Körpergröße und der zarten Extremitäten einen männlichen Habitus hatten. Am wenigsten entwickelt war der männliche Typus in Engelhardts Fall, insofern als nur die Gesichtszüge, der kräftige Bartwuchs und der Klang der Stimme bei diesem Individuum auf ein männliches Geschlecht deuteten, während der ganze Habitus des Körpers ebenso wie die Extremitäten und die stark entwickelten Mammae ausgeprägt weiblich waren. Aber der feminine Charakter dieser Geschlechtszeichen scheint jedoch kaum einen besonderen Zweifel an dem wirklichen Geschlecht erregt zu haben, denn dieser Pseudohermaphrodit lebte als Mann und war sogar mit einer Frau verheiratet gewesen.

[1]) La presse médicale 1902.

[2]) Als eine vielleicht mit dieser Mißbildung in Zusammenhang stehende Abnormität darf es hervorgehoben werden, daß die Haut zweier dieser Individuen (Crecchios und Marchands) bräunlich bezw. schmutzig gelblich war, daß ferner bei einem dritten Individuum (Fall 2) ein universelles Hautleiden sich vorfand. Im Falle 1 war die Haut der Anogenitalregion sehr stark pigmentiert.

Eine genauere Betrachtung des Lebenslaufes dieser Pseudohermaphroditen (Marchands,[1]) Crecchios,[2]) Engelhardts[3]) Fälle, Fälle 1—2) beweist mehr als alles andere, in wie hohem Grade sie das Gepräge des männlichen Geschlechts trugen.

Crecchios Pseudohermaphrodit Joseph Marzo wurde bei der Geburt für weiblichen Geschlechts gehalten und auf den Namen Marie Josephine Marguerite getauft, aber vier Jahre später auf Grund der Untersuchung eines Chirurgen für einen Knaben mit Kryptorchismus erklärt und Joseph genannt. Joseph Marzo wurde später Kammerdiener und war als solcher bis an sein Ende tätig. Er rauchte viel, trank Spiritus ohne Maß zu halten und ging häufig ins Wirtshaus. Daß er in sexuellem Verkehr zu Frauen stand, ist zweifellos, da er zweimal wegen Gonorrhoe behandelt wurde.

Daß Joseph Marzo in Wirklichkeit Frau war, wurde erst bei der Sektion festgestellt.

Marchands weiblicher Pseudohermaphrodit wurde ebenfalls bei der Geburt für ein Mädchen gehalten, bekam den Namen Elisabeth und wurde als Mädchen erzogen und gekleidet. Nach dem Eintreten der Pubertät zeigte sie auffallende Vorliebe für Frauen. Es wurde sogar gesagt, daß sie in einem unsittlichen Verhältnis zu ihrer Stiefmutter gestanden habe und daß dieses Verhältnis nicht ohne Folgen geblieben sei.

Auf Veranlassung der Behörde wurde sie von einem Polizeiarzt untersucht und für ein männliches Individuum erklärt. Sie wurde umgetauft und erhielt den Namen Wilhelm, bekam aber zugleich die Erlaubnis, nach wie vor Frauentracht zu tragen.

Vor ihrem Tode wurde sie etwa zwei Jahre in der Mannkopfschen Klinik behandelt, ohne daß man auf den Verdacht kam, daß sie kein Mann sei. Dies entdeckte man erst bei der Sektion.

Engelhardts weiblicher Pseudohermaphrodit Karl Menniken wurde als Knabe erzogen, lebte als Mann und verheiratete sich im Alter von 27 Jahren mit einer 43jährigen Witwe, mit der er in 29jähriger Ehe lebte. Die Kohabitation fand, wenn auch selten und mit geringen Erektionen, statt. Er kam, 59 Jahre alt, in Leichtensterns Abteilung, wo er an Carcinoma uteri starb. Leichtenstern hatte die Diagnose Gynandrie gestellt.[4])

[1]) a. a. O., Gunckel: Über einen Fall von Pseudohermaphroditismus femininus. Diss. Marburg 1887.

[2]) a. a. O. [3]) a. a. O.

[4]) Wie man sich erinnern wird, hatte dieses Individuum in mehreren Beziehungen einen weiblichen Habitus, u. a. große hängende Mammae. Daß Leichtensterns Diagnose sich als richtig erwies, muß übrigens meiner Meinung nach als glücklicher Zufall bezeichnet werden. In einem gerichtlich-medizinischen Gutachten wäre es doch unmöglich

Über meinen Fall 1 war es mir leider nicht möglich, andere Angaben zu bekommen als die, daß das Individuum unverheiratet und Zimmergeselle war.

Über meinen Fall 2 liegen, wie früher erwähnt (S. 17), verschiedene Mitteilungen vor, die beweisen, daß dieses Individuum als Mann lebte, mit einer Frau verheiratet war und einen starken, auf Frauen gerichteten Geschlechtstrieb hatte.

Man sieht also, daß alle diese fünf Individuen für Männer gehalten wurden und männliche Berufe gewählt hatten. Ferner waren zwei Individuen als Männer verheiratet; ein Individuum hatte einen starken, auf Frauen gerichteten sexuellen Trieb, gleich wie es dargelegt ist, daß die Geschlechtsempfindung bei Marchands Pseudohermaphroditen dieselbe Tendenz gehabt hatte. Über ein Individuum (Fall 1) liegen keine Angaben vor.

Auch Manec und Bouillauds Pseudohermaphrodit lebte als Mann, war Hutmacher und mit einer Frau verheiratet.

In der Kasuistik über die gewöhnlich vorkommenden Formen von weiblichem Pseudohermaphroditismus finden sich nur wenige Mitteilungen über Individuen, die für Männer gehalten wurden,[1]) und unter den neueren eingehend untersuchten Fällen ist es mir nur gelungen, vier solche Beobachtungen zu finden (Hofmanns[2]), Walthers[3]), Péans[4]), Rogers[5]).

Eins von diesen Individuen (Hofmanns) war Kutscher und hatte sexuell als Mann gelebt; in Walthers Fall war das Individuum ein Sattler, dessen Geschlechtstrieb ebenfalls auf Frauen gerichtet war.

gewesen, das weibliche Geschlecht Karl Mennikens wegen der klinischen Untersuchung sicher zu behaupten.

[1]) In der älteren Literatur findet sich eine geringe Anzahl solcher Beobachtungen, aber diese Fälle sind doch nicht sorgfältig genug untersucht, um in der Kasuistik über den weiblichen Pseudohermaphroditismus mit Sicherheit eingetragen werden zu können.

[2]) Wiener med. Jahrbücher 1877. Lehrbuch der gerichtlichen Medizin 1902.

[3]) Bulletins et mémoires de la société de Chirurgie de Paris 1902, referiert in Neugebauer: Chirurgische Überraschungen auf dem Gebiete des Scheinzwittertums 1903.

[4]) Bulletin médical 1895, von Neugebauer referiert.

[5]) a. a. O.

Sonst scheint die Kasuistik von genauer untersuchten Fällen keine Beobachtungen dieser Art zu enthalten; in der weit überwiegenden Mehrzahl der Fälle sind die Individuen für Weiber gehalten worden und haben als solche gelebt. Die männliche Lebensweise und die sexuelle Tendenz scheint also unter den hier zusammengestellten Fällen (Crecchios, Marchands, Engelhardt, meine zwei Fälle, Manec und Bouillauds Fall) auffallend und unverhältnismäßig häufig gewesen zu sein, und insofern scheint diese kleine Gruppe hierin noch eine Eigentümlichkeit zu haben. Daß diese Individuen, deren ganzes Aussehen in hohem Grade maskuliner Natur war, im sozialen Leben für Männer gehalten wurden, ist weniger merkwürdig, als daß sie auch sexuell als Männer auftraten.

Die sexuelle Frage muß absolut als konträr bezeichnet werden, da sich bei allen Individuen Ovarien fanden, während Testes fehlten.

Der sexuelle Trieb war nicht in allen Fällen gleich stark und scheint am stärksten in dem von mir beschriebenen Falle 2 und bei Crecchios[1]) Individuum und am schwächsten bei Engelhardts[2]) Pseudohermaphroditen gewesen zu sein. Über den sexuellen Akt liegen keine näheren Angaben vor.

Über den Ursprung dieses merkwürdigen sexuellen Verhaltens schwebt noch vollständige Dunkelheit.

Die konträre Sexualität ist bekanntlich keine seltene Erscheinung bei normal gebauten Individuen, und es scheint a priori nicht auffallend zu sein, daß diese psychische Anomalie (trotz Krafft-Ebings[3]) entgegengesetzter Ansicht), soweit man nach der Kasuistik urteilen kann, noch häufiger unter den Pseudohermaphroditen wie unter normalen Individuen vorkommt. Es ließe sich denken, daß sowohl weibliche als männliche Pseudohermaphroditen, die überhaupt sehr zu psychischen Abnormitäten[4]) disponiert scheinen, auch besonders veranlagt seien, konträr sexuell zu werden.

[1]) a. a. O. [2]) a. a. O.

[3]) Psychopathia sexualis.

[4]) Bekanntlich leiden diese Individuen oft an psychischer Depression, Melancholie usw. Es verdient daher hervorgehoben zu werden, daß

Neugebauer,[1]) Debierre[2]) u. a. haben sehr den Einfluß der Erziehung betont. Wenn z. B. weibliche Pseudohermaphroditen bei der Geburt für männlich erklärt und während des Wachsens und der Entwicklung als Knaben erzogen werden, scheint es leicht begreiflich, daß sie dadurch unter einer so gewaltigen suggestiven Einwirkung stehen, daß sie sexuell in konträre Richtung gezwungen werden. Es liegt eine Reihe von kasuistischen Beobachtungen vor, die zur Illustration für die Bedeutung der Erziehung angewendet worden sind; dieses Moment kann aber bei weitem nicht zur Erklärung aller Fälle dienen. Unter den hier genannten findet sich z. B. einer (Marchands),[3]) wo das Individuum nicht als Knabe, sondern als Mädchen erzogen wurde und trotzdem beim Eintreten der Pubertät konträre sexuelle Tendenz zeigte, wie oben erwähnt wurde.

Da die Mißbildung bei diesen Individuen in mehreren Beziehungen von den gewöhnlichen Formen des weiblichen Pseudohermaphroditismus abwich, der sonst in relativ wenigen Fällen von abnormer Geschlechtsempfindung begleitet gewesen zu sein scheint, so liegt es nahe, zu fragen, ob nicht in dem anatomischen Bau bei den Individuen dieser Gruppe Momente gefunden werden können, die vielleicht die sexuelle Tendenz bewirkt haben?

An männlichen Organen fanden sich außer den äußeren Geschlechtsteilen nur die Prostata, und gerade das konstante Vorhandensein dieser Drüse mußte, wie man sich erinnern wird, als etwas diesen Fällen eigentümliches bezeichnet werden, da die Prostata nicht in anderen Fällen nachgewiesen zu sein scheint. Die Dimensionen der Drüsen waren in den Fällen 1 bis 2 etwas geringer als gewöhnlich, das Parenchym war aber gut entwickelt, und die Alveolen enthielten zahlreiche Corpora amylacea, sowie Ausfällungen, die als koagliertes Sekret gedeutet werden mußte. Es ist daher nicht unwahrscheinlich, daß bei der Kohabitation Prostataflüssigkeit entleert worden

der von mir untersuchte Pseudohermaphrodit 2, nach den vorliegenden Angaben zu urteilen, munter und lebensfroh war.

[1]) a. a. O. [2]) a. a. O. [3]) a. a. O.

ist und daß diese Entleerung vielleicht eine Ejakulation simuliert haben könnte.

Ob die Prostata noch eine weitere Rolle für das Geschlechtsleben gespielt hat, ist sehr schwierig zu beurteilen, scheint aber nicht ganz undenkbar. Es ist nicht ausgeschlossen, daß die Prostata außer ihrer bekannten Bedeutung für das Befruchtungsvermögen gleichzeitig einen noch nicht aufgeklärten Einfluß auf die Kohabitationspotenz hat. Klinische Beobachtungen zeigen, daß das Kohabitationsvermögen durch Destruktion oder Atrophie der Prostata abnimmt oder ganz schwindet (Frisch,[1]) Rovsing,[2]) Socin und Burchardt[3]). Die experimentellen Untersuchungen Steinachs[4]) haben allerdings entgegenstehende Resultate ergeben, jedoch scheint mir die Anzahl dieser Untersuchungen zu klein und die bei den Versuchstieren vorgenommene Exstirpation der Prostata zu unvollkommen gewesen zu sein, um die klinischen Erfahrungen mit Sicherheit widerlegen zu können.

Daß die Prostata in den hier besprochenen Fällen von Bedeutung für das Kohabitationsvermögen gewesen ist, ist daher nicht unmöglich, daß man aber nicht sicher berechtigt ist anzunehmen, daß sie die einzige Ursache oder überhaupt von kausaler Bedeutung gewesen sei, die konträre Sexualität hervorzurufen, geht schon daraus hervor, daß sich in der Literatur mindestens ein eingehend untersuchter Fall von weiblichem Pseudohermaphroditismus findet (Hofmanns eben erwähnter Kutscher), in welchem das Individuum ebenfalls sexuell als Mann lebte, dem aber die Prostata fehlte.

Die reichhaltige Kasuistik über konträre Sexualität bei männlichen Pseudohermaphroditen und Individuen mit normalen Genitalien zeigt zur Genüge, daß es im Augenblick nicht möglich ist, diese Anomalie mit Sicherheit in Zusammenhang

[1]) Die Krankheiten der Prostata. Handbuch von Nothnagel 1899.

[2]) Urinrörets og Prostatas chirurgiske Sygdomme 1903.

[3]) Die Verletzungen und Krankheiten der Prostata. Deutsche Chirurgie 1902.

[4]) Untersuchungen zur vergleichenden Physiologie der männlichen Geschlechtsorgane, insbesondere der accessorischen Geschlechtsdrüsen. Arch. f. die gesamte Physiologie, Bd. 56, 1894.

damit zu bringen, daß einzelne Organe vorhanden, andere mehr oder weniger entwickelt sind oder ganz fehlen.

Unsere Kenntnisse von der Ätiologie dieser merkwürdigen sexuellen Verhältnisse sind überhaupt so mangelhaft, daß jeder Versuch, sie zu erklären, scheitern oder kühne und spekulative Hypothesen mit sich führen muß.

Halban[1]) betrachtet die Sexualitätsempfindung als einen sekundären Geschlechtscharakter, dessen Typus ebenso wie der der somatischen Geschlechtszeichen schon in der foetalen Anlage bestimmt ist. Die verschiedenen Geschlechtscharaktere entwickeln sich gewöhnlich ohne gegenseitige Beeinflussung. Der abnorme Impuls, der den Anlaß zur Entwicklung des Pseudohermaphroditismus gibt, beeinflußt die Anlage in verschiedener Richtung und macht sich bei bald mehreren bald wenigeren Geschlechtscharakteren geltend. Findet sich der Sexualtrieb unter diesen, so können die Individuen konträr sexual werden.

Zahlreiche Verfasser betonen, daß die Bestimmung des Geschlechts der Pseudohermaphroditen mit unüberwindlichen Schwierigkeiten verbunden sein kann. Daß diese Schwierigkeiten sich in ganz besonders hohem Grade bei den Fällen geltend machen, die zu der hier beschriebenen Kategorie gehören, ist unmittelbar einleuchtend. Diese Individuen repräsentieren die entwickeltsten und am meisten maskulinen Formen von weiblichem Pseudohermaphroditismus, die überhaupt bekannt sind.

Schon die oben mitgeteilten Berichte von der Lebensweise dieser Individuen enthalten einzelne Beispiele, die zeigen, bei welchen Gelegenheiten die Geschlechtsbestimmung verlangt werden kann und von der größten Bedeutung ist.

In Crecchios Fall war es die Mutter, die an dem Geschlechte ihres Kindes zweifelte; in Marchands Fall war es die Behörde, welche die Erklärung des Gerichtsarztes verlangte, da das pseudohermaphroditische Individuum eines unsittlichen

[1]) Die Entstehung der Geschlechtscharaktere. Arch. f. Gynäkologie. Bd. 70, 1903.

Verhältnisses angeklagt war, und in beiden Fällen kam man auf Grund der ärztlichen Untersuchungen zu falschem Resultate.

Im Hinblick auf den von Marchand beschriebenen Fall und meinen Fall 2 ist es gut denkbar, daß ein weiblicher Pseudohermaphrodit von diesem Typus auch der Notzucht angeklagt werden kann, wie es auch nicht unwahrscheinlich ist, daß ein Individuum mit so starken sexuellen Trieben wie im Falle 2 wegen einer Paternitätsfrage vor Gericht zitiert werden kann. Ebensowenig ist es ganz ausgeschlossen, daß auch eine schwache sexuelle Potenz, wie die, welche sich bei Engelhardts Pseudohermaphroditen fand, zum Gegenstand einer medicolegalen Untersuchung gemacht werden kann.

Die sexuellen Verhältnisse dieser Individuen sind jedoch nicht bloß von gerichtsärztlichem Interesse. Die Kasuistik enthält eine Anzahl Beispiele, daß weibliche Pseudohermaphroditen Ärzte und besonders Chirurgen oder Gynäkologen wegen der Abnormitäten ihrer Genitalorgane konsultiert haben, und es liegen, wie bekannt, Mitteilungen von operativen Eingriffen vor, die auf Wunsch solcher Individuen gemacht worden sind (Landau,[1]) Neugebauer,[2]) Walther,[3]) Riddle Goffe[4]) u. a.).

Es braucht nicht näher erörtert zu werden, daß es in Situationen recht verschiedener Art von großer Bedeutung sein kann, das Geschlecht bei Pseudohermaphroditen der hier geschilderten Form festzustellen. Aber allein die Tatsache, daß alle diese Individuen für Männer gehalten worden sind und daß ihr wirkliches Geschlecht in fast allen Fällen erst bei der Sektion erkannt wurde, zeigt die Schwierigkeiten der Diagnose, und diese treten besonders deutlich hervor, wenn man bedenkt, daß die Geschlechtsbestimmung schon in Fällen gewöhnlicher Art von stärker hervortretendem weiblichem Typus undurchführbar sein kann.

Ebensowenig wie bei solchen Formen von weiblichem Pseudohermaphroditismus können bei lebenden Individuen dieser

[1]) a. a. O.

[2]) Zentralbl. für Gynäkologie 1904, Nr. 2.

[3]) a. a. O.

[4]) The american journal of obstetric and diseases of women and children. December 1903.

Gruppe das Aussehen der Genitalorgane, der allgemeine Habitus der Individuen, der Haarwuchs, die Entwicklung der Mammae, die Dimensionen des Beckens, die Form des Kehlkopfes, der Verknöcherungstypus des Schildknorpels oder der Klang der Stimme sichere Anhaltspunkte für die Diagnose abgeben, gleich wie die sexuellen Tendenzen ganz irreleiten können.

Blutungen aus den Genitalien brauchen nicht menstruell zu sein, und Menstruationsblutungen sind kein absolut entscheidendes Kriterium dafür, daß Ovarien vorhanden sind.[1])

Selbst wenn man bei der Exploratio rectalis den Uterus und die Tubae palpieren kann, sind die Schwierigkeiten nicht überwunden, da bekanntlich Fälle von männlichem Pseudohermaphroditismus vorliegen, wo diese Organe vorhanden waren.

Gravidität ist bei Individuen wie die hier geschilderten natürlich ausgeschlossen, schon wegen des anatomischen Baues der Genitalorgane, aber auch wegen der konträr sexuellen Tendenz.

Das Geschlecht bei lebenden Individuen dieser Gruppe mit Sicherheit zu bestimmen, ist dann unmöglich, es sei denn, daß eine Laparotomie und eine mikroskopische Untersuchung eines Gewebsstückes von den Ovarien vorgenommen werden kann.

Ein solcher diagnostischer Eingriff ist selbstverständlich nur gestattet, wenn es (wie in einem von Neugebauer[2]) mitgeteilten Falle) von dem betreffenden Individuum selber gestattet und gewünscht wird und dieses von der mit der Operation verbundenen Gefahr genügend unterrichtet ist.

Es ist nicht meine Aufgabe, näher auf die Indikationen solcher diagnostischen Eingriffe einzugehen; es ist aber einleuchtend, daß sie den höchsten Grad von Takt und Vorsicht von seiten des Arztes voraussetzen, um so mehr als es ja keineswegs feststeht, daß die mikroskopische Untersuchung der Geschlechtsdrüsen in allen Fällen zu einem absolut klaren und sicheren Resultat führen dürfte.

[1]) Im Falle I liegen keine Erkundigungen über Blutungen aus den Genitalien vor. Im Falle II wurde mitgeteilt, daß solche Blutungen nie bemerkt worden sind.

[2]) Zentralblatt für Gynäkologie. 1904, No. 2.

In der Mehrzahl der Fälle wird doch wahrscheinlich die Frage, ob Pseudohermaphroditen der hier beschriebenen Art männlich oder weiblich sind, nicht an den Arzt herantreten und überhaupt nie aufgeworfen werden, indem die Pseudohermaphroditen ihr Leben als Männer beschließen, ohne daß Laien oder Ärzte nur eine Ahnung davon haben, daß die Individuen, deren äußere Genitalia keineswegs sehr auffällig mißgebildet und gleich wie der Gesamthabitus ja männlich sind, nicht dem männlichen, sondern dem weiblichen Geschlechte gehören.

Wenn wir die Bezeichnung Pseudarrhenie als Typusnamen in die Lehre vom Pseudohermaphroditismus femininus aufnehmen wollen, so erscheint sie mir daher viel zutreffender für Fälle der hier beschriebenen Art zu sein, anstatt wie Benda[1]) es vorgeschlagen hat, für alle Fälle von Pseudohermaphroditismus femininus externus.

---

## Erklärung der Abbildungen auf Taf. I, II und III.

### Tafel I.

Fig. 1. Die Genitalien (Vorderfläche) des im Falle 2 beschriebenen Individuums. Nach einer photographischen Aufnahme.

Fig. 2. Die Genitalien (Vorderfläche) des im Fall 1 beschriebenen Individuums. Nach einer photographischen Aufnahme.

### Tafel II.

Fig. 1. Ein Corpus fibrosum ovarii. Fall 2. Zeiss Obj. A, Ocul. 4. Tubusl. 170 mm.

Fig. 2. Ein Eifollikel. Fall 2. Zeiss Obj. D. Ocul. 2, Tubusl. 170 mm.

Fig. 3. Ein Graafscher Follikel. Fall 3.

Fig. 4-5. Primordialfollikel und Follikel in höherer Entwicklung. Fall 3.

Fig. 6. Die rechte Niere und Nebenniere des im Fall 3 beschriebenen Indivuums: Durchschnitt der Niere und Nebenniere (natürliche Größe).

Fig. 7. Desgl.: Vorderfläche (natürliche Größe).

### Tafel III.

Fig. 1. Das im Fall 2 geschilderte Individuum. Nach einer Photographie, die während des Lebens des Individuums aufgenommen wurde.

[1]) a. a. O.

um eine Abbildung seiner Hautaffektion (Pemphigus exfoliativus) zu erhalten.

Fig. 2. Röntgenbilder der Kehlkopfknorpel: Fall 1.

Fig. 3. Desgl.: Fall 2.

(Die photographischen Aufnahmen Tafel I, Fig. 1 u. 2 danke ich der Liebenswürdigkeit des Herrn Prosector anatomiae Petersen, die Zeichnungen Tafel II, Herrn Prosector pathologiae Johannnes Ipsen. Die Photographie Tafel III, Fig. 1 hat Herr Dr. C. Rasch, Vorstand der dermatologischen Poliklinik im Kgl. Friedrichs-Spitale gütigst mir zur Verfügung gestellt.)

1



2

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

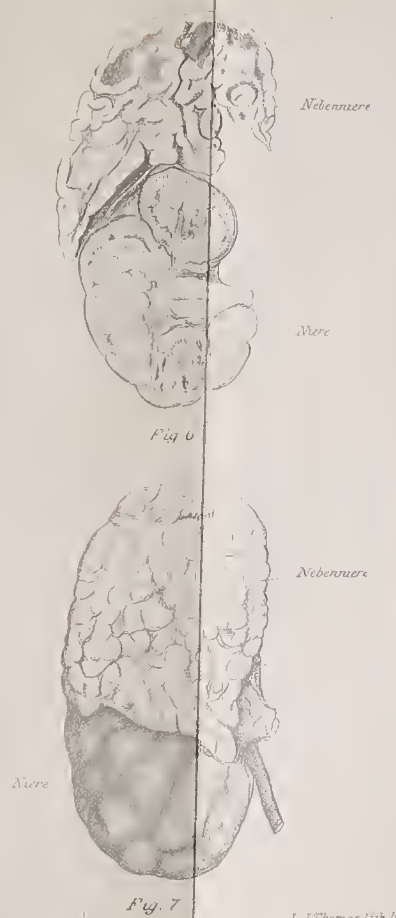



Fig. 6

Fig. 7

L. J. Thomas, Lith. Inst., Berlin S.

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3